

# Herpes zóster con lesiones intensas y diseminación cutánea extensa en una niña inmunocompetente

C. Madrigal Díez<sup>1</sup>, V. Madrigal Díez<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Pediatra. Centro de Salud Cazoña. Santander. <sup>2</sup>Servicio de Pediatría. Hospital Universitario «Marqués de Valdecilla». Santander

## Resumen

El virus de la varicela zóster es el causante de dos síndromes diferentes: la varicela, como resultado de la infección primaria, y el herpes zóster (HZ), consecuencia de la reactivación del virus que permaneció latente en los ganglios sensitivos espinales.

Aunque el HZ se considera habitualmente una enfermedad rara y benigna durante la infancia, su incidencia aumenta en los niños inmunodeprimidos y en los que han padecido la varicela en el primer año de vida. Además, los niños con inmunodeficiencia pueden presentar una afectación grave de los dermatomas infectados y HZ diseminado. Exponemos el caso clínico de una niña de 9 años de edad que presentó una erupción característica de HZ con lesiones intensas que afectaban a tres dermatomas contiguos y, además, una diseminación cutánea. Aunque la paciente no había padecido varicela, se registró en la familia la existencia de un ambiente epidemiológico de varicela durante el periodo neonatal.

## Palabras clave

Virus de la varicela zóster, herpes zóster diseminado

## Abstract

*Title:* Herpes zoster with severe injuries and extensive cutaneous dissemination in an immunocompetent girl

Varicella zoster virus (VZV) causes two different syndromes: primary infection, manifested as varicella, and subsequent reactivation in spinal sensory ganglia of latent VZV, manifested as herpes zoster (HZ).

Even though HZ in children is considered rare and generally mild, the incidence increases in immunocompromised children and in those who have had chickenpox during the first year of life. Besides, immunocompromised children can suffer severe local dermatomal infection and disseminated HZ. We describe the clinical course of an immunocompetent 9-year-old girl who presented severe local typical rash of HZ involving three adjacent dermatomes and cutaneous dissemination. The patient did not have history of having had varicella but she had household exposure to varicella during the neonatal period.

## Keywords

Varicella-zoster virus, disseminated herpes zoster

## Introducción

El herpes zóster (HZ) es el resultado de la reactivación de los virus de la varicela zóster (VVZ) que, tras permanecer acantonados en estado de latencia en los ganglios sensitivos de las raíces posteriores medulares después de padecer la varicela, progresan a lo largo de los nervios originando las lesiones características en los dermatomas correspondientes. Esta reactivación guarda correlación con la extinción de la inmunidad celular contra el VVZ que se va produciendo con el paso del tiempo<sup>1</sup>. El periodo de latencia entre la infección primaria y la aparición de HZ es variable, pero su incidencia antes de los 10 años de edad constituye una eventualidad muy poco probable, que suele guardar relación con el padecimiento temprano de la varicela o con estados de inmunodeficiencia que, a su vez, se consideran responsables de la mayoría de las formas evolutivas graves de HZ<sup>1,2</sup>.

Comentamos el caso muy poco frecuente de una niña de 9 años de edad que, sin haber padecido varicela y sin historia

sugestiva de inmunodeficiencia, presentó simultáneamente lesiones intensas de HZ en varios dermatomas y un exantema vesiculoso diseminado típico de varicela.

## Caso clínico

Niña de 9 años de edad que, estando previamente bien, comenzó con un eritema pruriginoso en la región cervical posterior derecha que se extendió progresivamente hacia delante, hasta afectar a las regiones cervical, occipital y retroauricular derechas, con formación de lesiones vesículo-costrosas confluentes, que se interpretaron como impetiginosas y se trataron con mupirocina tópica y amoxicilina-ácido clavulánico oral, sin aparente mejoría. Al cuarto día presentó una fiebre moderada, y dos días después lesiones eritematosas y pruriginosas que evolucionaron hacia vesículas dispersas por el tronco, la cara y la raíz de los miembros. No había recibido ningún tratamiento con corticoides o inmunosupresores. No había padeci-



**Figura 1.** Lesiones exudativo-costrosas confluentes en los dermatomas C2, C3 y C4 derechos



**Figura 2.** Lesiones que afectan a los dermatomas C2, C3 y C4 sin sobrepasar la línea media

do varicela, ni estaba vacunada contra ella. Cuando tenía 3 semanas de vida, el padre y un hermano de la niña tuvieron varicela, pero la madre no se vio afectada ni entonces ni durante el embarazo.

En la exploración física destacaba la existencia de lesiones microvesiculosas arracimadas, confluyendo en amplias zonas exudativas y costrosas que ocupaban los dermatomas C2, C3 y C4 derechos, sin sobrepasar la línea media (figuras 1 y 2). Además, se apreciaba un exantema formado por más de 100 elementos en diferentes estadios evolutivos de pápula eritematosa, vesícula y costra incipiente, de carácter pruriginoso, diseminados por la cara, el cuero cabelludo, el tronco y la raíz de los miembros, característicos de varicela (figura 3). También presentaba adenopatías generalizadas, especialmente voluminosas en las regiones occipital, retroauricular y cervical.

Ocho días después del comienzo de la enfermedad se practicó un estudio analítico, con normalidad de la serie roja y de las plaquetas: 11.000 leucocitos/mm<sup>3</sup> (5% de cayados, 62 segmentados, 22 linfocitos y 11 monocitos). La bioquímica sanguínea general resultó normal y la proteína C reactiva fue de 2,8 mg/dL. Se determinó la serología EIA frente al VVZ en el octavo día del inicio de la enfermedad y 3 semanas después, resultando positiva tanto para IgG (2.200 UI/mL en la primera y >3.100 en la segunda) como para la inmunoglobulina M (IgM) (1.086 y 1.020 UI/mL, respectivamente). La serología para el virus de la inmunodeficiencia humana fue negativa. Se realizó un estudio inmunológico, que sólo puso de manifiesto un moderado incremento de IgM sérica de 314 mg/dL (valores de referencia: 8-190), probablemente como consecuencia del incremento de la IgM específica anti-VVZ, y un aumento muy discreto de la IgE, de 128 UI/mL (<100). Los demás resultados fueron normales: IgG total y sus fracciones 1, 2, 3 y 4, IgA, complemento (C3 y C4) y subpoblaciones linfocitarias (CD3, CD4, CD8, CD16 y CD19).



**Figura 3.** Exantema variceliforme diseminado

Se diagnosticó HZ con afectación de tres dermatomas y diseminación cutánea, y se inició tratamiento con aciclovir oral, con lo que remitió la fiebre en 24 horas; las lesiones diseminadas siguieron el curso típico de la varicela, mientras que las herpéticas se fueron desecando, con desprendimiento de las costras y reepitelización posterior.

## Discusión

El HZ es una enfermedad localizada que se produce como consecuencia de la reactivación de los VVZ que han permanecido latentes en los ganglios dorsales de la médula espinal, establecidos durante la enfermedad generalizada primaria de la varicela. Aunque esta paciente no presentaba antecedentes de varicela previa, el diagnóstico de HZ se fundamentó en evidencias clínicas (lesiones características limitadas estrictamente

al territorio de los dermatomas), reforzadas por el resultado de la serología, con aumento significativo de la IgG y la IgM específicas anti-VVZ.

La reactivación de los virus latentes guarda correlación con el declinar paulatino de la inmunidad celular contra el VVZ que se va produciendo con la edad o como consecuencia de enfermedades causantes de inmunodepresión<sup>3,4</sup>. Aunque se estima que el 10-15% de individuos que padecen varicela desarrollarán posteriormente HZ<sup>1</sup>, su incidencia durante la infancia es mucho menor, considerándose una enfermedad rara en niños sanos (incidencia anual del 0,047% en niños de 0-14 años); se produce generalmente en niños que padecieron varicela intraútero o en el primer año de vida, y con situaciones de inmunodepresión<sup>5</sup>. En esta paciente el estudio inmunológico fue normal pero, aunque no existía el antecedente clínico de infección primaria por VVZ, el antecedente epidemiológico familiar de varicela durante el periodo neonatal de la niña hizo sospechar, como se sugiere en algún estudio<sup>4</sup>, que pudo sufrir entonces una infección primaria atenuada por la protección pasiva otorgada por anticuerpos anti-VVZ maternos, incapaces de evitar la infección, pero suficientes para prevenir las manifestaciones de enfermedad que se producen durante la segunda fase de viremia. Aunque se han descrito casos de un posible contagio de neonatos sin clínica, esta eventualidad es bastante rara; en la mayor serie publicada de niños hospitalizados por HZ, de los 648 casos aportados sólo se recoge el de un paciente inmunocompetente, sin historia de varicela previa, cuyos hermanos habían padecido la enfermedad durante el periodo de recién nacido del enfermo<sup>2</sup>.

Por lo general, se admite que en los niños sanos el HZ suele tener un curso más suave y benigno que en los mayores, y las complicaciones son excepcionales<sup>1,5</sup>, aunque en alguna publicación se recoge la impresión de que el HZ en niños sanos puede no ser tan benigno como habitualmente se admite<sup>6</sup>. En cambio, en los niños con enfermedades inmunitarias son frecuentes las formas evolutivas graves, entre las que se incluyen el HZ con lesiones intensas que afectan a varios dermatomas simultáneamente, y el HZ diseminado<sup>1,2</sup>.

El HZ con diseminación cutánea se caracteriza por la aparición de una erupción generalizada formada por más de 25 vesículas variceliformes alejadas del dermatoma afectado. Se diferencia del HZ con vesículas aberrantes en que en esta otra forma evolutiva aparecen menos de 25 vesículas de varicela más allá del dermatoma ocupado por el HZ<sup>7</sup>. Mientras las vesículas aberrantes pueden observarse en el 15-35% de los pacientes inmunocompetentes con HZ, la forma diseminada es excepcional en niños sanos, y afecta al 2-10% de los inmunodeprimidos<sup>7</sup>. La patogenia de la formación de las vesículas variceliformes se explica por la existencia en la fase inicial del HZ de una viremia fugaz a partir del ganglio afectado. Esta viremia es rápidamente neutralizada en el niño normal por la respuesta inmunitaria, mientras que en los niños inmunodeprimidos esta respuesta carece de la eficacia suficiente para evitar las consecuencias de la diseminación del VVZ y se forman numerosas vesículas variceliformes<sup>7</sup>.

Estas circunstancias justifican que, cuando se aprecien formas evolutivas graves de HZ (como la afectación de varios dermatomas o el HZ diseminado) en individuos sin antecedentes sospechosos de enfermedad inmunitaria, se aconseje realizar un estudio que descarte su existencia, ya que puede tratarse de inmunodepresiones larvadas, que incluso pueden no haberse detectado en análisis inmunológicos estandarizados<sup>2,8</sup>. Esta paciente no tenía ningún antecedente sospechoso de inmunodeficiencia, y su estudio no identificó alteraciones significativas de la inmunidad dependiente de las células B o T. Es bien conocida la menor capacidad del recién nacido para producir una respuesta inmunitaria eficaz<sup>9</sup>, y que la reactivación del VVZ responsable del HZ guarda relación con el padecimiento precoz de la varicela antes del año de edad<sup>1,4,5,10</sup>.

La evolución especial del HZ de esta paciente podría explicarse porque la deficiencia de la respuesta inmunitaria específica, tanto celular como humoral, característica del recién nacido se ha podido ver acentuada por la presencia de anticuerpos transferidos por vía transplacentaria desde la madre inmune frente al VVZ<sup>4</sup> que, al bloquear la viremia, redujeron el estímulo antigénico. Se favoreció así la reactivación del VVZ durante la infancia y su evolución con una afectación intensa de tres dermatomas y la aparición del exantema generalizado similar al de la varicela. Sin embargo, después de la diseminación, al disponer la niña de un buen sistema inmunitario, se desarrolló una respuesta correcta, reflejada en el aumento significativo de las IgG e IgM anti-VVZ, por lo que logró superar rápidamente y sin complicaciones la enfermedad. ■

## Bibliografía

1. Myers GM, Seward JF, LaRussa PS. Virus varicela-zoster. En: Nelson, ed. Tratado de pediatría, 18.ª ed. Barcelona: Elsevier España, 2009; 1.366-1.372.
2. Wootton SH, Law B, Tan B, Mozel M, Scheifele DW, Halperin S. The epidemiology of children hospitalized with herpes zoster in Canada. *Pediatr Infect Dis J.* 2008; 27: 112-118.
3. Gnann JW, Whitley RJ. Herpes zoster. *N Engl J Med.* 2002; 347: 340-346.
4. Kurlan JG, Connelly BL, Lucky AW. Herpes zoster in the first year of life following postnatal exposure to varicella-zoster virus. *Arch Dermatol.* 2004; 140: 1.268-1.272.
5. Feder HM Jr, Hoss DM. Herpes zoster in otherwise healthy children. *Pediatr Infect Dis J.* 2004; 23: 451-457.
6. Takayama N, Yamada H, Kaku H, Minamitani M. Herpes zoster in immunocompetent and immunocompromised Japanese children. *Pediatr Int.* 2000; 42: 275-279.
7. Thami GP, Kaur S. Varicella, herpes zoster and dissemination. *Pediatr Infect Dis J.* 2003; 22: 295-296.
8. Singal A, Mehta S, Pandhi D. Herpes zoster with dissemination. *Indian Pediatr.* 2006; 43: 353-356.
9. Blanco Quirós A. Fisiología y desarrollo de la inmunidad. En: Cruz M, ed. Tratado de pediatría, 9.ª ed. Madrid: Ergon, 2006; 275-280.
10. Terada K, Kawano S, Yoshihiro K, Morita T. Varicella-zoster virus (VVZ) reactivation is related to the low response of VZV-specific immunity after chickenpox in infancy. *J Infect Dis.* 1994; 169: 650-652.