

Varicela atípica

GUERRERO VAZQUEZ, J.
Pediatra. Algeciras (Cádiz).

Fecha de publicación: junio de 2011

La Varicela es una enfermedad exantemática, muy común en la infancia, caracterizada por una erupción evolutivamente plurimorfa, de localización esencialmente centrípeta de tal manera que es mínima, si es que existe, afectación de las áreas distales de las extremidades. La secuencia clásica del exantema es la aparición de máculas rosadas, pápulas, vesículas, pústulas y costras que aunque se suceden de forma rápida permiten la coexistencia de lesiones en distinta fase evolutiva. Formas prolongadas, formas constituidas por lesiones particularmente severas (umbilicadas, hemorrágicas, etc.) y formas en las que destaca la distribución inusual del exantema, se han dado en denominar VARICELA ATÍPICA y pueden observarse en pacientes con inmunodeficiencias o dermatopatías previas (principalmente atopia), así como en aquellos en los que determinadas zonas cutáneas han sido sometidas previamente a injurias varias tales como exposición a la radiación solar, presión, trauma, maceración o acción de sustancias químicas (Serrano et al 1986, Nagore et al 1999).

Centrando el comentario en las **formas atípicas de varicela** en razón de la localización inusual del exantema, debemos destacar que se han descrito pacientes en los que la enfermedad se manifiesta con lesiones localizadas en áreas tan inhabituales como las palmas y las plantas (fig 1).



Figura 1. Afectación en plantas de Varicela

Algunos de estos casos se han relacionado con situaciones de posible infección **sucesiva** de la piel por virus de distinta naturaleza y otros con verdadera coinfección, es decir, infección **simultánea** por virus varicela-zoster y virus causantes del síndrome pies-manos-boca (Coxsakievirus B1 en el caso descrito por Auvin 2002 y Coxsakievirus A16 en el de Na et al 2009).

Otras características de estas formas atípicas de localización centrífuga (manos, pies y, por regla general, también mucosa oral) son que el exantema suele ser extenso y esencialmente monomorfo, es decir, que está constituido por lesiones en el mismo estadio evolutivo: vesículas, a veces umbilicadas, que evolucionan, más o menos sincrónicamente, a costras sin pasar por la fase pustular intermedia propia de los casos de varicela clásica (figuras 2, 3, 4 y 5) (Auvin et al 2002). Tanto en la paciente presentada por estos autores como en la reportada por Nagore 1999 et al, las áreas palmoplantares afectadas sufrieron fenómenos cutáneos de descamación en la fase final del proceso.





Figura 2 y 3. Afectación monomorfa (fase pustulosa de Varicela)



diferencial con las dos pacientes descritas por estos autores, es la escasa afectación de la mucosa oral en la niña aquí presentada. Por contra, como en aquellas, era muy llamativa la gran extensión del exantema en el resto del cuerpo y, sobre todo, el



Figura 4 y 5. Afectación monomorfa (fase costrosa de Varicela)

carácter monomorfo de las lesiones con vesículas en la fase inicial, algunas umbilicadas, y costras en la final, sin que observáramos una significativa fase pustular intermedia. Ver fotos.

PATOGENIA

Se han emitido diversas hipótesis para explicar la afectación palmoplantar en estas Formas atípicas de varicela.

- Incremento del flujo sanguíneo a una zona cutánea previamente lesionada que determinaría una mayor exposición a las partículas virales a través de la migración del virus o de las células infectadas por el mismo, o bien a un incremento de la replicación del virus en la piel inflamada (Egan et al, *Pediat Dermatol* 1999).
- Sucesión de dos infecciones virales o bien verdadera coinfección (infección simultánea por dos clases de virus). El caso presentado por Auvin muestra cambios serológicos compatibles con el hecho de que pocas semanas antes de desarrollar la varicela la niña había padecido un síndrome pies-manos-boca por infección por Coxsakievirus B1; ésta infección podría haber producido lesiones intraepidérmicas subclínicas que explicarían la particular localización palmoplantar de su varicela (Auvin 2002). En la niña presentada

Cuando se comparan los datos recogidos en el caso aquí presentado con la descripción e iconografía de los pacientes atendidos por Nagore et al 1999 y Auvin et al 2002, resulta evidente que la afectación palmoplantar observada en nuestra paciente no es relevante en cuanto al número de lesiones pero sí en lo referente al tamaño de las mismas (algunas 7 mm) y al dolor provocado por la presión sobre ellas o el apoyo del pie, ya que dicho dolor era tal intensidad que la niña rechazaba la bipedestación y mostraba una llamativa claudicación cuando se le obligaba a andar durante el examen físico. Otro aspecto

recientemente por Na et al (2009) esta doble infección viral coincidiría en el tiempo, es decir, que se trataría de una auténtica coinfección por virus varicella-zoster y por Coxsakievirus A16 la que determinaría la afectación de las palmas y las manos junto a la erupción pustulovesicular de la mayoría de la superficie cutánea.

- Situaciones de inmunodeficiencia congénita o adquirida, clínica o subyacente (MaNeil et al 2009). Si bien es indudable que tales situaciones pueden ser causa de Varicelas atípicas, nuestro caso no presentaba datos sugerentes de trastorno inmunológico alguno.
- Trauma previo. Invocado como posibilidad, no demostrada, por Nagore et al para explicar su caso.
- Agentes químicos y fármacos.
- Factor genético o predisposición familiar (MacNeil et al 2009).
- Cepa particular de virus Varicela.zoster (MacNeil et al 2009).

NOTA: Por razones obvias la exposición al sol no justificaría la afectación de las áreas palmoplantares (son zonas poco o nada expuestas).

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Fundamentalmente debe hacerse con el **Síndrome pies-manos-boca** y de forma especial en el lactante en el que este síndrome puede presentarse con abundantes lesiones no solo en las zonas a las que hace referencia su denominación, sino, también, en las nalgas, los genitales y las extremidades inferiores (Frydenberg A, Starr M 2003). Pero los cuadros son evolutivamente bien distintos y, en todo caso, sus diferentes etiologías virales pueden ayudar a diferenciarlos (serología evolutiva, cultivos virales, etc). Volvemos a hacer referencia a la posibilidad de una coinfección.

Nagore et al plantearon tres posibles diagnósticos para el caso por ellos presentado: **Eritema multiforme varicela-like, eritema multiforme asociado de infección varicelosa y forma inusual de varicela con afectación de palmas y plantas** (Nagore 1999).

Na et al 2009, incluyen en el diagnóstico diferencial al **Penfigoide localizado** y al **Eritema exudativo multiforme**. En el caso por ellos reportado la erupción era polimorfa en la cara y el tronco y monomorfa (pustular) en las palmas y las plantas. También presentaba lesiones en la mucosa oral.

En determinadas áreas de África (República del Congo) es importante establecer el diagnóstico diferencial entre la Varicela con afectación de manos y pies y la denominada **Viruela de los monos** (Monkeypox). Esta es una grave enfermedad emergente, de carácter endémico en estas zonas, que tiene la particularidad de cursar con lesiones cutáneas de localización palmoplantar (pústulas profundas) y una importante afectación del estado general, asociándose a severas complicaciones en el 40% de los casos y a una mortalidad de hasta el 10% en la población que la padece sin haber sido vacunada previamente contra la Viruela (el virus Monkeypox pertenece al mismo género – ortopoxvirus- que el virus de la Viruela). Todo ello contrasta con la levedad de la mayoría de las infecciones producidas por el virus Varicela-Zoster. Los autores (MacNeil et al 2009) describen una familia con 5 casos de Varicela atípica que cursó con lesiones palmoplantares y resaltan la importancia de establecer un adecuado diagnóstico diferencial entre ambas enfermedades.

BIBLIOGRAFÍA

1. Auvin S, Catteau B, Ganga-Zandzou PS, Ythier H. Atypical varicella with palm and sole involvement. *Int J Dermatol* 2002;41:903-5.
2. Egan C, O'Reilly M, Vanderhooft, Rallis T. Acute generalized varicella zoster in the setting of pre-existing generalized erythema. *Pediatr Dermatol* 1999;16:2111-2.
3. Frydenberg A, Starr M. Hand, foot and mouth disease. *Aust Fam Physician* 2003;32:594-5.
4. Kipps A, Becker WB. The diagnosis of atypical varicella. *S Afr Med* 1971;45:839-40.
5. MacNeil A, Reynolds MG, Braden Z, Carroll DS et al. Transmission of Atypical Varicella-Zoster virus infections involving palm and sole manifestations in a area with Monkeypox endemicity. *Clin Infect Dis* 2009;48:e6-8.
6. Nagore E, Sánchez-Motilla JM, Julve N, Lecuona C, Oliver V. Atypical involvement on the palms and soles in a varicella infection. *Acta Derm Venereol* 1999;79:322.
7. Serrano G, Aliaga A, Bonillo J, Pelufo C, Otero D. Photodistribution of varicella exanthema: report of two cases. *Pediatr Dermatol* 1986;3:215-8.
8. Na SY, Son YM, Lee HY, Baek JK, Roh JY, Lee JR. A case of varicella combined with hand-foot-mouth disease in a healthy child. *Ann Dermatol (Seoul)* 2009;21:98-101.