

Erupción variceliforme de Kaposi en el contexto de enfermedad de boca-mano-pie en un niño sin dermatitis atópica

F. Pareja Marín, J. Gramage Tormo
Servicio de Pediatría. Hospital Verge dels Liris. Alcoy (Alicante)

Resumen

La erupción variceliforme de Kaposi (EVK) es la diseminación cutánea del virus herpes simple (VHS), siendo la etiología más frecuente el VHS tipo 1. Suele presentarse en pacientes con enfermedades cutáneas de base o por lesiones agudas de la barrera epidérmica. La sospecha clínica se confirma mediante reacción en cadena de la polimerasa, aislamiento del virus en cultivo o mediante anticuerpos monoclonales realizados de una muestra extraída de las lesiones cutáneas. La complicación más frecuente es la sobreinfección bacteriana por *Staphylococcus aureus* y el tratamiento de elección es aciclovir oral o intravenoso, en función de la gravedad.

En la literatura, son múltiples los artículos que asocian la dermatitis atópica con la EVK. Pero estas dos patologías no siempre vienen de la mano, por lo que su diagnóstico en ocasiones puede suponer todo un reto para el pediatra.

Presentamos una actualización de los conocimientos de esta enfermedad a raíz de un caso recientemente diagnosticado en nuestro servicio.

Palabras clave

Erupción variceliforme de Kaposi, *Eczema herpeticum*, virus herpes simple, infecciones cutáneas por enterovirus

Abstract

Title: Varicelliform eruption of Kaposi in the context of hand foot and mouth disease in a child without atopic dermatitis

The varicelliform eruption of Kaposi (EVK) is the cutaneous dissemination of the herpes simplex virus (HSV), the most frequent etiology being HSV type 1. It usually occurs in patients with underlying skin diseases or due to a lesion in the epidermal barrier. Clinical suspicion is confirmed by polymerase chain reaction, virus isolation in culture or by monoclonal antibodies made from a sample of skin lesions. The most frequent complication is bacterial superinfection due to *Staphylococcus aureus* and the treatment of choice is oral or intravenous acyclovir, depending on the severity.

In literature, there are many articles that associate atopic dermatitis with the EVK. But these two pathologies do not always come hand in hand, so their diagnosis can sometimes be a challenge for the pediatrician.

We present an update on the knowledge of this disease following a case recently diagnosed in our service.

Keywords

Varicelliform eruption of Kaposi, *Eczema herpeticum*, herpes simplex virus, cutaneous enterovirus infections

Introducción

La erupción variceliforme de Kaposi (EVK) es una infección cutánea viral diseminada¹⁻³. La etiología más frecuente es el VHS tipo 1, hasta en un 80%². En la población pediátrica suele asociarse a niños con dermatitis atópica^{1,2,4} pero cualquier lesión de la barrera cutánea puede favorecer esta diseminación viral².

Se caracteriza por una erupción de vesículas agrupadas, monoformas y cupuliformes, presentándose de forma localizada o diseminada^{3,5}, pudiendo afectar a otros órganos y cursar con graves complicaciones e incluso la muerte².

Fecha de recepción: 20/07/19. Fecha de aceptación: 15/11/19.

Correspondencia: F. Pareja Marín. Servicio de Pediatría. Hospital Verge dels Liris. c/Alcalde, Pont Francisco Aura Boronat, 2. 03804 Alcoy (Alicante).
Correo electrónico: pareja_fat@gva.es

El objetivo de nuestro trabajo es analizar los aspectos clínicos de esta patología poco prevalente en pacientes pediátricos, especialmente cuando no se asocia a dermatitis atópica, y divulgar su conocimiento para conseguir una sospecha clínica e inicio de tratamiento lo más precoz posible mejorando su pronóstico.

Caso clínico

Niño de 2 años, sin antecedentes personales de interés, que consulta al servicio de urgencias por erupción cutánea pruriginosa de varios días de evolución. Presentó síndrome febril asociado a contexto catarral durante los días previos, actualmente con febrícula. En las primeras 24 h desde el inicio del exantema es valorado y, ante la inespecificidad de las lesiones cutáneas, se pauta tratamiento con antihistamínico vía oral y corticoide tópico, presentando empeoramiento del exantema, motivo por el cual consulta en nuestro centro.

Presenta una erupción con vesículas agrupadas, monoformas y cupuliformes umbilicadas en su región central que confluyen formando placas eritematosas sobreelevadas, afectando sobre todo a la región proximal de ambos miembros inferiores (figura 1). Además, presenta lesiones papulovesiculosas con base eritematosa en región peribucal, perianal, palmas y plantas, y alguna aislada en región superior del tronco y miembros superiores. En la zona peribucal, se evidencian signos de impetiginización por la presencia de costras.

No se observan lesiones descamativas en piel no afecta ni eritrodermia. En el resto de la exploración, destacar la presencia de vesículas sin exudados en paladar blando y pilares amigdalinos.

En control analítico presenta una fórmula leucocitaria indiferenciada con 10.200 leucocitos/ μL , 36% neutrófilos, 53% linfocitos, sin elevación de los reactantes de fase aguda (PCR 0,8 mg/dL).

La sospecha clínica de enfermedad boca-mano-pie (EBMP), por la presencia de lesiones típicas de esta patología (figura 2), se confirma mediante reacción en cadena de la polimerasa (PCR) de muestra de aspirado faríngeo, siendo positiva para Enterovirus 71.

Sin embargo, las lesiones que presenta en miembros inferiores (figura 1) son sugestivas de EVK, por lo que además se realiza PCR de muestra del contenido de las vesículas cutáneas, cuyo resultado fue positivo tanto para Enterovirus 71 como para VHS tipo 1.

Ante la confirmación de sobreinfección cutánea por VHS tipo 1 en paciente en contexto de EBMP con signos de impetiginización, se completó tratamiento sistémico con aciclovir (80 mg/kg/día) durante 5 días y amoxicilina-ácido clavulánico durante 7 días (50 mg/kg/día) vía oral. El paciente presentó una evolución favorable con mejoría progresiva del exantema hasta su resolución completa, sin presentar complicaciones.

Discusión

La EVK es una infección cutánea viral¹⁻³ descrita por Moritz Kaposi en 1887⁵. La etiología más frecuente es el VHS tipo 1 (hasta en un 80%), aunque también se han descrito casos por el VHS tipo 2², virus Coxsackie A6 (con un repunte de casos en nuestro medio por este genotipo en los últimos años)⁴ y el virus de la vacuna de la viruela^{3,5}. En la literatura se refiere de manera concreta a estas tres etiologías con los términos *Eczema herpeticum*, *Eczema coxsackium* y *Eczema vaccinatum*, respectivamente^{4,5}.

Suele afectar a pacientes con una enfermedad cutánea de base, principalmente en la población pediátrica se asocia a la dermatitis atópica¹, con una incidencia del 3 al 6% en este grupo de población⁶. También se han descrito casos relacionados con otras enfermedades cutáneas como la enfermedad de Darier, dermatitis seborreica, pénfigo, *pitiriasis rubra pilaris*, psoriasis² o bien la afectación de la barrera cutánea (dermoabrasiones, quemaduras, otras dermatitis...)².



Figura 1. Vesículas agrupadas, monoformas y cupuliformes umbilicadas características de la erupción variceliforme de Kaposi



Figura 2. Lesiones papulovesiculosas impetiginizadas en zona peribucal, características de la enfermedad mano-pie-boca

Los niños con dermatitis atópica son más susceptibles a las infecciones virales cutáneas ya que la piel eccematosa tiene alterada su inmunidad innata debido a la disminución de sus células dendríticas plasmocitoides productoras de interferón I^{2,7}.

Además de esto, cualquier disrupción de la barrera cutánea puede favorecer la diseminación viral por contacto con personas infectadas (por ejemplo, una reactivación de un herpes labial de los padres) o por una diseminación de una primoinfección o de una recurrencia del VHS².

En algunos artículos se ha relacionado el tratamiento tópico inmunosupresor (con corticoides⁸ o inhibidores de la calcineurina) con el incremento de susceptibilidad para desarrollar EVK, aunque otros estudios no demuestran esta asociación⁶.

Clínicamente se caracteriza por una erupción monofórmula con vesículas cupuliformes y agrupadas, que evolucionan a lesiones umbilicadas y costrosas^{1,4}.

Las formas localizadas suelen transmitirse por contacto y su distribución dependerá de la patología subyacente (por ejemplo, en casos asociados a dermatitis atópica, las lesiones se asentarán predominantemente en áreas de flexuras, cuello y tronco). La diseminación hematogena se relaciona con las formas generalizadas³, afectando a grandes áreas cutáneas e incluso extendiéndose a piel previamente sana, siendo, por lo tanto, más susceptible de complicaciones. Entre las complicaciones, la más frecuente es la sobreinfección bacteriana por *Staphylococcus aureus*². Las más graves son la queratoconjuntivitis herpética, encefalitis herpética (propia del periodo neonatal o del paciente con inmunodeficiencias primarias), viremia o sepsis bacteriana secundaria con fallo multiorgánico, asociando una tasa de mortalidad sin tratamiento del 6 al 10%⁷.

La presencia de lesiones cutáneas extensas con características morfológicas similares a las previamente descritas nos obliga a hacer un diagnóstico diferencial⁴ con la varicela, impétigo no ampuloso, síndrome de Gianotti-Crosti, dermatitis de contacto, psoriasis pustular, pénfigo buloso^{7,8} y EBMP producida por otros enterovirus (fundamentalmente Coxsackie A16, aunque también se han descrito casos por Enterovirus 71, Coxsackie A4-A7, A9, A10, B1-B3 y B5⁹) que en algunos casos se pueden presentar de forma atípica con lesiones generalizadas¹⁰.

El diagnóstico de EVK es clínico, pero en la literatura se recomienda realizar una detección selectiva de los virus herpes simple tipo 1 y 2, varicela-zóster y enterovirus, tanto de exudado faríngeo como de la lesión, en aquellos casos dudosos o que por su extensión o gravedad requieran ingreso hospitalario⁴.

La confirmación de la EVK puede realizarse mediante la detección de ADN/ARN viral con la técnica PCR, el aislamiento viral en cultivo, con anticuerpos monoclonales, inmunofluorescencia^{2,6} o mediante la tinción de Tzanck, en la que se tiñe con Giemsa o azul de toluidina la muestra cutánea, observándose en 5 minutos la balonización de células escamosas y la presencia de células gigantes multinucleadas con inclusiones intranucleares, que son los cuerpos de inclusión de Cowdry^{1,2}. Es un método sencillo y rápido, por lo que, en aquellos centros en los que no se disponga de técnicas de PCR, la tinción de Tzanck es una buena opción de detección rápida de infección herpética cutánea¹¹, aunque no diferencia los serotipos del virus herpes simple entre sí, ni a estos con el virus de la varicela-zóster, pues ambos virus presentan efecto citopático.

La serología presenta menor rentabilidad diagnóstica por su escasa especificidad⁶.

El tratamiento de elección de la EVK por VHS es aciclovir, oral o intravenoso². La dosificación recomendada de aciclovir en población pediátrica vía oral es 20 mg/kg/dosis (máximo 800 mg/dosis), 4 veces al día, durante 5 días mientras que la dosis por vía intravenosa es 10 mg/kg/dosis, cada 8 horas, durante 7-10 días. La duración del tratamiento y la vía de administración dependerán directamente de la gravedad del cuadro.

En caso de sobreinfección bacteriana se deben asociar antibióticos orales o intravenosos, y las lociones antisépticas tópicas pueden favorecer la resolución de las vesículas³.

Conclusiones

El caso presentado es peculiar, no sólo por el diagnóstico, infrecuente en la infancia, sino también por la ausencia de dermatitis atópica, lo cual no descarta el diagnóstico de EVK. En nuestro paciente, la alteración de la barrera cutánea debida a la EBMP causada por Enterovirus 71 y la posterior administración de corticoide tópico, son probablemente las causas favorecedoras de esta diseminación viral. El hecho de que las lesiones presenten la distribución característica de la EBMP apoya este diagnóstico.

Estamos ante una patología infrecuente en la población pediátrica, en la que es imprescindible una alta sospecha clínica para un diagnóstico y tratamiento precoz que condicione un buen pronóstico. Por lo tanto, debemos sospechar una EVK en aquellos casos con lesiones cutáneas generalizadas en los que haya una afectación de la barrera cutánea, bien por una dermatosis crónica o por un proceso agudo, tal y como presentamos en nuestro caso. ■

Bibliografía

1. Lobera Gutiérrez de Pando E, Domínguez Rovira S, Vicente Villa MA, González Enseñat MA, Payeras Grau J. Erupción variceliforme de Kaposi en dos pacientes afectos de dermatitis atópica. *An Esp Pediatr.* 1998; 48: 303-305.
2. Balbín Carrero E, Chavarría Mur E, De la Cueva Dobao P. Eccema herpético en un paciente atópico. *Acta Pediatr Esp.* 2009; 67(10): 491-492.
3. Morata Alba J, Morata Alba L. Erupción variceliforme de Kaposi. A propósito de un caso. *Rev Pediatr Aten Primaria.* 2017; 19: 157-161.
4. Pintó M, Bardají S, Gorrotxategi P, Ruiz del Castaño M. Erupción variceliforme de Kaposi asociada a enfermedad de mano-pie-boca: presentación de un caso. *Bol S Vasco-Nav Pediatr.* 2018; 50: 22-25.
5. López García AM, Molina Gutiérrez MA, Sánchez Orta A. Eccema coxsackium y otra presentación atípica de la enfermedad mano-pie-boca. *Rev Pediatr Aten Primaria.* 2016; 18: 45-48.
6. Luca NJ, Lara-Corrales I, Pope E. Eczema herpeticum in children: clinical features and factors predictive of hospitalization. *J Pediatr.* 2012; 161(4): 671-675.
7. Khan A, Shaw L, Bernatoniene J. Fifteen-minute consultation: eczema herpeticum in a child. *Arch Dis Child Educ Pract Ed.* 2015; 100(2): 64-68.
8. Rahnema-Moghadam S, Brown ME, Meffert JJ. Vesicular eruption in a 2-year-old boy. *J Fam Pract.* 2016; 65(7): E1-3.
9. De la Cueva P, Balbín E, Silvente C, Valdeviello M, Hernanz JM. Enfermedad mano-pie-boca. *Acta Pediatr Esp.* 2010; 68(2): 85-87.
10. Coronel Pérez I, Porras González A, Rodríguez Rey E. Enfermedad boca-mano-pie atípica infantil con rasgos de eczema herpético y de acrodermatitis. *Arch Argent Pediatr* 2019; 117(1): e59-e62.
11. Messeguer F, Agustí-Mejías A, Agusti P. La utilidad del test de Tzanck para confirmar el diagnóstico de herpes cutáneo. *Medicina de Familia-SEMERGEN* 2012; 38(3): 199-200.