

PRESENTACION DE CASO**Neumonía varicelosa grave. Presentación de un caso pediátrico****Severe Varicella Pneumonia. A Pediatric Case Presentation**

Dr. Ariel Efrén Uriarte Méndez, ⁽¹⁾ Dr. Jesús Vila Díaz, ⁽²⁾ Dr. Andrés Prieto Apesteguía. ⁽¹⁾

¹ *Especialista de I Grado en Pediatría. Especialista de II Grado en Medicina Intensiva y Emergencias. Profesor Asistente.* ² *Especialista de II Grado en Pediatría. Especialista de II Grado en Medicina Intensiva y Emergencias. Profesor Auxiliar. Hospital Pediátrico Universitario Paquito González. Cienfuegos.*

¹ *Second Professional Degree in Pediatrics. Terminal Professional Degree in Intensive Care and Emergency. Assistant Professor.* ² *Terminal Professional Degree in Pediatrics. Terminal Professional Degree in Intensive Care and Emergency. Associate Professor. Paquito González Pediatric University Hospital. Cienfuegos.*

RESUMEN

Se presenta el caso de un niño de 12 años, de color de piel blanca, obeso, de procedencia urbana, con antecedentes de enfermedad de Crohn, que ingresó en la Unidad de Cuidados Intensivos del Hospital Pediátrico Universitario Paquito González Cueto por diarreas sanguinolentas y deshidratación severa. Controlado el cuadro agudo, se trasladó a la sala de gastroenterología donde comenzó con lesiones vesiculares en el tronco, diagnosticadas como varicela. Desarrolló como complicación una neumonía grave que evolucionó rápidamente a un síndrome de distrés respiratorio agudo por lo cual fue necesario su traslado a Unidad de Cuidados Intensivos con una intervención terapéutica intensiva, sobre todo, manejo ventilatorio. Tanto los hallazgos radiológicos como los parámetros analíticos fueron muy característicos, similares a los descritos en la literatura. A pesar del tratamiento intensivo sostenido falleció un mes después de realizado el diagnóstico. Considerando lo infrecuente de esta complicación en niños se decidió publicar el caso.

Palabras clave: neumonía; varicela; niño

Límites: Humanos; niño

ABSTRACT

The case of a 12 years child old child, white skin, obese, from urban procedence and with a history of Crohn's disease who was admitted to the Intensive Care Unit at the "Paquito González Cueto" Pediatric University Hospital because of bloody diarrhea and severe dehydration is presented. After controlling the acute phase, the patient was taken to the gastroenterology room where he began presenting vesicular lesions on the trunk, diagnosed as varicella. A further complication appeared when the patient developed a severe pneumonia that quickly evolved into an acute respiratory distress syndrome which required transfer to intensive care unit with intensive therapeutic intervention, especially ventilatory management. Both radiologic and laboratory parameters were very characteristic, similar to those described in the literature. Despite intensive sustained treatment, the patient died a month after diagnosis was performed. Considering how infrequent this complication is in the case of children, it was decided to have the case published.

Key words: pneumonia; chickenpox; child

Limits: Humans; child

Recibido: 12 de noviembre de 2011

Aprobado: 23 de noviembre de 2011

Correspondencia:

Dr. Ariel Efrén Uriarte Méndez.

Hospital Pediátrico Universitario Paquito González.

Calle 39 entre 36 y 38. No. 3602.

Cienfuegos. CP:55 100

Dirección electrónica: arieluriarte@hosped.cfg.sld.cu

INTRODUCCIÓN

La varicela es una enfermedad exantemática infecciosa producida por el virus de la varicela-zoster, pertenece a la familia de los herpes y comparte características comunes con los demás integrantes del grupo como la facilidad de permanecer en estado de latencia en los tejidos por tiempo prolongado, la virulencia para desarrollar formas clínicas y complicaciones graves, así como la posibilidad de producir lesiones en el feto. ⁽¹⁻³⁾

Es típicamente una enfermedad de curso benigno, aunque están descritas muchas complicaciones graves como neumonía, encefalitis, mielitis transversa, síndrome de Guillain Barré, anemia hemolítica, trombocitopenia, entre otras. La mortalidad en niños previamente sanos de 1 a 9 años es de 2-3 por cada 100 000 casos; los adultos tienen 25 veces más probabilidad de fallecer que este grupo de edad. ⁽¹⁾ Las muertes se deben en su gran mayoría a neumonía, esta complicación temible tiene mayor incidencia en adultos que aportan hasta el 90 % de los casos; su aparición en niños es rara. ⁽⁴⁻⁶⁾

La incidencia de la neumonía varicelosa es variable, se ha estimado en el 10-20 % de todos los enfermos adultos con varicela, en el 75 % de los casos con edades entre 30-50 años. ^(4,7,8) La neumonía por varicela se ha asociado con una mortalidad del 10-30 % en personas sanas y hasta un 50 % en enfermos inmunodeprimidos o en los que presentan insuficiencia respiratoria. ^(9,10) Los síntomas aparecen generalmente al tercer día del brote inicial de las lesiones en piel, inicialmente aparece tos seca y muy pronto el paciente comienza con dificultad respiratoria. La evolución habitualmente es rápida, caracterizada por hipoxemia de rango variable pero casi siempre tan severa que requiere ventilación mecánica.

El caso que se presenta manifestó un síndrome de distrés respiratorio agudo (SDRA) que es el responsable del curso clínico y analítico de la enfermedad. La radiografía de tórax mostró desde el comienzo de los síntomas respiratorios un infiltrado alveolar micronodular ampliamente diseminado en ambos campos pulmonares. En estos casos puede haber grados variables de edema pulmonar y los demás hallazgos típicos del SDRS. ⁽⁶⁻¹⁰⁾

Casi todos los reportes de neumonía varicelosa en la literatura médica corresponden a adultos, los casos publicados en niños son muy escasos dado su baja frecuencia. Como esta entidad es infrecuente de forma general pero mucho más lo es en pediatría, se decidió publicar las experiencias con un niño de 12 años que sufrió este padecimiento con curso prolongado e intervención terapéutica compleja e intensa, desgraciadamente con un desenlace fatal.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Niño de 12 años de edad, de color de piel blanca, obeso, de procedencia urbana, con antecedentes de enfermedad de Crohn por la cual había tenido múltiples ingresos debido a descompensación aguda. Llevaba

tratamiento regular que incluía corticosteroides. El día 5 de julio de 2010 ingresó en la Unidad de Cuidados Intensivos (UCI) del Hospital Pediátrico Universitario "Paquito González Cueto", de Cienfuegos, por diarreas sanguinolentas y deshidratación severa. Fue tratado con fluidos y antimicrobianos, concretamente, metronidazol y ceftriaxona. Tres días después, cuando se controló el cuadro agudo, se trasladó a la sala de gastroenterología donde comenzó con lesiones vesiculares en el tronco que fueron diagnosticadas como varicela. La evolución de esta última fue típica durante las primeras 48 horas pero aparecieron síntomas respiratorios al tercer día que evolucionaron rápidamente a polipnea y toma del estado general.

Se indicó una radiografía de tórax donde se advirtieron lesiones bronconeumónicas finas muy diseminadas en ambos campos pulmonares. Por tanto, se decidió su traslado nuevamente a la UCI.

Examen físico:

Se constató afectación moderada del estado general, palidez cutáneo-mucosa, lesiones típicas de varicela, polipnea moderada con estertores crepitantes en las bases y taquicardia ligera sin otro dato de interés cardiovascular.

Desde el punto de vista neurológico estaba asintomático. El abdomen estaba suave, depresible y sin visceromegalia.

Exámenes complementarios:

Hemogasometría arterial: PH: 7,46; PCO₂: 39,6 mmHg; PO₂: 57,8 mmHg; HCO₃: 27,4 mmol/l; EB: 3,6 mmol/l; Sat O₂: 98,3 %.

Hemograma: Hb 86 g/l; hematócrito: 0,28; leucocitos: 11,25 X 10⁹; diferencial (stab 0, segmentados 75 %, monocitos 0, eosinófilos 0 y linfocitos, 25 %).

TGP: 6,7 Uds.

TGO: 161 Uds.

Urea: 2,9 mmol/l.

Creatinina: 54,9 mmol/l.

Ácido úrico: 223,2 mmol/l.

Conteo de plaquetas: 216 X10⁹/l.

Tiempo de protrombina: 27 segundos.

Tiempo de coagulación: 9 minutos.

Tiempo de sangrado: 3 minutos.

A su ingreso en la UCI se realizó otra radiografía de tórax donde además de lo encontrado en la anterior se observó edema pulmonar ligero. (Figura 1).

Valorando los hallazgos radiológicos en conjunto con la gasometría se diagnosticó un SDRA y se decidió comenzar con ventilación mecánica no invasiva. Se programó una PEEP de 12 CmH₂O, presión inspiratoria de 15 CmH₂O y FiO₂ de 70 %. Como tratamiento específico se indicó aciclovir a dosis de 10 mg/kg/dosis cada 8 horas. Asociado al aciclovir se usó vancomicina ante la posibilidad también de la participación de

Stafilococo aureus en las lesiones pulmonares.

Inicialmente se consiguió mejoría, disminuyó la polipnea y se logró una PO₂ de 90 mmHg, pero tres días después el niño estaba peor. (Figuras 2 y 3).

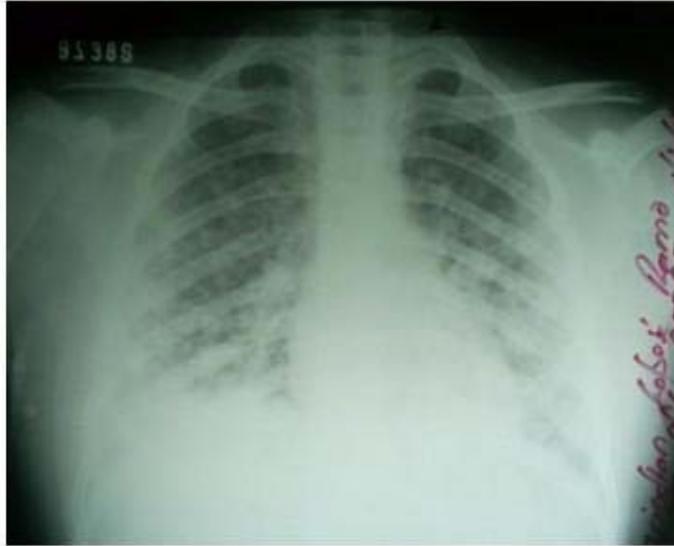


Figura 1. Radiografía donde se observan lesiones bronconeumónicas finas muy diseminadas en ambos campos pulmonares y ligero edema pulmonar.

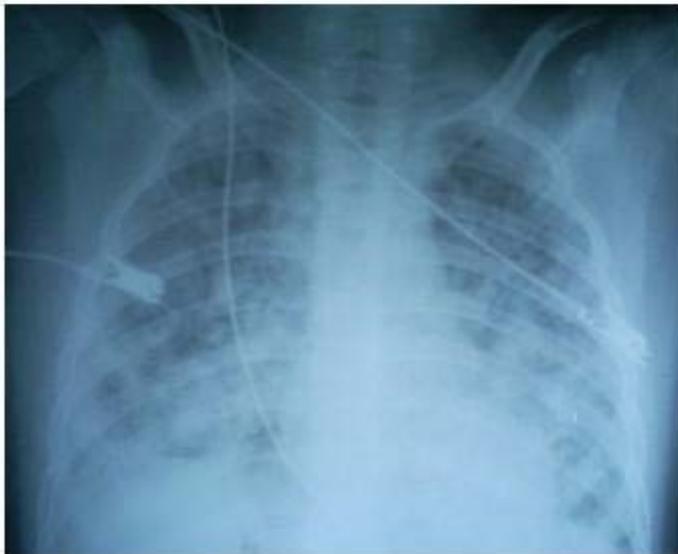


Figura 2. Radiografía al tercer día de estancia en la UCI. Existe incremento de las lesiones inflamatorias las cuales son más confluentes.



Figura 3. Empeoramiento radiológico marcado, 12 horas después de obtenida la radiografía anterior. Existe edema pulmonar severo.

Se decidió intubar y ventilar usando PEEP y FiO_2 elevados. (Figura 4).



Figura 4. En el momento de ventilar mecánicamente se observa el exantema vesiculopustulocostroso típico de la varicela.

La evolución fue hacia el deterioro lento y progresivo de los parámetros pulmonares. No se presentaron signos graves de disfunción multiórgano, solo taquicardia y disminución de la diuresis (ambos controlados con dobutamina y furosemida respectivamente), así como prolongación ligera del tiempo de protrombina. La función gastrointestinal siempre estuvo conservada a pesar de su enfermedad de base. Fue necesario tratar infecciones nosocomiales por gérmenes como *Escherichia coli*, *Klebsiella Pneumoniae*, acinetobacter (sin precisarse el tipo) y *Candida Albicans*, los tres primeros aislados en secreciones respiratorias y el último en orina. Los antimicrobianos usados fueron: meropenem, cefipime, ciprofloxacina, ceftazidima, amikacina y anfotericina B. La situación clínica-analítica era crítica al mes de estancia en la UCI presentando una hipoxemia severa mantenida que no mejoraba con PEEP de 20 mmHg y presión de control por encima de PEEP de 50 CmH_2O .

El día 5 de agosto, un mes después de ser admitido en la UCI, en medio de una hipoxemia grave, mantenida e irreductible, sufrió parada cardiorrespiratoria de la cual no se pudo recuperar y se dio por fallecido.

Los hallazgos de anatomía patológica incluyeron: traqueítis aguda focal, bronconeumonía severa con componente hemorrágico y edema, adenitis reactiva, pancreatitis aguda focal, hepatitis reactiva, esteatosis hepática, esplenitis reactiva, suprarrenales de estrés e infiltrado inflamatorio crónico intestinal.

DISCUSIÓN

El caso que se presenta es clásicamente un ejemplo de varicela grave en un paciente inmunodeprimido. Actualmente se considera que los trastornos fisiopatológicos de la enfermedad de Crohn obedecen en gran medida a trastornos importantes de la inmunidad, ⁽¹¹⁾ además, el niño tomaba corticosteroides regularmente. Todo esto sin dudas condicionó el cuadro clínico tan severo que presentó.

La patogénesis de la neumonía por varicela incluye una infección activa de las células epiteliales de los alvéolos pulmonares. Los cambios patológicos encontrados en el caso, aunque no se detallan histológicamente, coinciden con la literatura. Se caracterizan por una infiltración de células mononucleares del tabique alveolar y edema de las células de los tabiques, con acumulación de exudados, formación de membranas hialinas y descamación de células alveolares en los espacios alveolares. La descamación de células septales en los alvéolos y de las células epiteliales bronquiales contienen inclusiones eosinófilas intranucleares, indicando la presencia intranuclear del virus. ⁽¹²⁾ La descamación crea un proceso patológico que bloquea la difusión del oxígeno del alvéolo a los capilares pulmonares, produciendo una severa hipoxemia e insuficiencia respiratoria. En la neumonía por varicela fatal, se observa una necrosis focal que envuelve a los capilares, células alveolares y arteriolas, que puede evolucionar a una consolidación hemorrágica completa. También puede detectarse una neumonitis intersticial, con inclusiones intranucleares típicas de la varicela en las células septales, fibroblastos, endotelio capilar y en la mucosa traqueobronquial. ⁽⁴⁻¹⁰⁾ Frecuentemente son afectados otros órganos como hígado, bazo, páncreas, nódulos linfáticos y esófago. ⁽¹⁻³⁾

El cuadro radiológico que se describe en los reportes médicos se caracteriza por infiltrados retículo-nodulares difusos que varían de 3 a 25 mm con mayor afectación de las bases y el hilio. ^(4-10,13) En este aspecto el caso presentado evolucionó con hallazgos radiológicos típicos. Por otra parte, en los pacientes que sobreviven pueden observarse en las radiografías nódulos que representan cicatrices fibróticas los cuales en ocasiones se calcifican gradualmente después de varios años y producen un aspecto radiológico indistinguible de una tuberculosis pulmonar curada. ⁽¹⁴⁾

El tratamiento de SDRA por varicela es difícil y algunos autores recomiendan soporte vital extracorpóreo tanto para adultos como para niños cuando las medidas ventilatorias convencionales como relación inspiración-espирación invertida, ventilación prona, reclutamiento alveolar, etc., han fallado. ⁽¹⁵⁾ Otro aspecto del tratamiento es la terapia con acyclovir a dosis de 10 mg/kg/día endovenoso por 10 días en infusión de una hora como mínimo para prevenir la cristalización en túbulos renales. ⁽¹⁻⁴⁾ No obstante, algunos autores consideran que el acyclovir tiene beneficios contradictorios en

pacientes graves, sobre todo en aquellos que necesitan ventilación mecánica y se apoyan en el hecho de que la mortalidad no se ha modificado a pesar de su uso. ^(16,17) Se ha utilizado otro agente antiviral, como la vidarabina, aunque este es menos efectivo que el acyclovir. La dosis es también de 10 mg/kg/día endovenoso por 5 días y debe ser administrado también en una hora como mínimo por la misma razón que el acyclovir. ⁽⁵⁻¹⁰⁾ Además de la terapia con agentes antivirales ha sido reportado el uso de gammaglobulina inmunitaria antivari-cela-zoster hecha a partir de sueros humanos con altos títulos de anticuerpos, en individuos susceptibles que han estado expuestos a la varicela o al herpes zoster y que tienen riesgos de desarrollar un cuadro grave. ⁽⁴⁾ También se han utilizado pulsos de metilprednisolona a dosis de 30 mg/kg de peso corporal unidos al uso de acyclovir e inmunoglobulinas, con lo

que se han resuelto los trastornos del intercambio gaseoso y se ha obtenido mejoría radiológica más rápida. ⁽¹⁷⁾ Se recomienda también el uso de terapia con antibióticos, si existiera infección secundaria. En cuanto al tratamiento profiláctico, el uso de acyclovir en pacientes inmunocompetentes continúa siendo debatido porque es potencialmente nefrotóxico. Sin embargo, su uso profiláctico en pacientes de alto riesgo como embarazadas e inmunodeficientes, está bien definido, se recomienda usarlo por vía oral a dosis de 800 mg./día por 10 días. ⁽¹⁸⁾ Por el contrario, la vacuna con virus vivos atenuados está aprobada en los Estados Unidos desde el año 1995, es segura y altamente inmunogénica, y puede ser administrada a todos los individuos susceptibles mayores de un año de edad, la misma confiere una protección de un 70-100 % y tiene una duración de la inmunidad mayor de 7 años. ^(18,19)

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Myers MG, Seward JF, La Russa PS. Varicella-zoster virus. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. Nelson. Textbook of Pediatrics. 18th ed. Philadelphia: Saunders Elsevier; 2007.p. 250.
2. Koran G. Congenital varicella syndrome in the third trimester. Lancet. 2005;366(9497):1591-2.
3. Brees MH, Porter RS, Jones TV, Kaplan JL, Berkwitz M. Chickenpox. In: The Merck Manual of Diagnosis and Therapy. 18th ed. New York: Merck Research Laboratories; 2006. p. 1603-5.
4. Serrano Ocaña G, Ortiz Sablon JC, Ochoa Tamayo I. Neumonía por varicela. Presentación de un caso. Medisur [revista en Internet]. 2009[citada 12 de septiembre de 2010];7(1):[aprox. 5 p]. Disponible en: <http://www.medisur.sld.cu/index.php/medisur/article/view/452/5636>.
5. Cordeiro dos Santos M, Costa Alecrim MG. Varicella Pneumonia in an adult. N Engl J Med. 2010; 362:1227.
6. Neumonía varicelosa en adultos: revisión de 13 casos. Arch Bronconeumol. 1999;35:357-9.
7. Martínez Segura JM, Gutiérrez Oliver A, Maraví Poma E, Jiménez Urra I. Neumonía grave por varicela. Rev Clin Esp. 2003;203(12):591-4.
8. Rodríguez Borregan JC, Domínguez Artiga MJ, Miñambres E, Tejerina Álvarez E, Holanda Peña MS, González Fernández C, et al. Neumonía varicelosa en adultos: 30 casos. An Med Interna. 2003 ;20(12):612-6.
9. Potgieter PD, Hammond JM. Intensive care management of varicella pneumonia. Respir Med. 1997;91(4):207-12.
10. Macías Robles MD, García Peliz M, González Franco A, Suárez González-Fierro ME, García Bear I, Martínez Muñoz M. Neumonía varicelosa en el adulto. Diagnóstico y tratamiento en urgencias. Emergencias. 2000;12:138-41.
11. Hyams JS. Inflammatory Bowel Disease. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. Nelson. Textbook of Pediatrics. 18th ed. Philadelphia: Saunders Elsevier; 2007.p. 333.
12. Mueller NH, Gilden DH, Cohrs RJ, Mahalingam R, Nagel MA. Varicella zoster infection: clinical features, molecular pathogenesis of disease and latency. Neurol Clin. 2008;26(3):675-97.
13. Castillo-Lario MC, Fernández Gómez JA, Jiménez- Ayllon E, Freile García E, Villarieja Atance L. Hallazgos radiológicos de la neumonía por virus herpes simple I en el adulto. An Med Interna(Madrid). 2007;24(8):390-2.
14. Floudas LS, Kanakis MA, Andreopoulos A, Valopoulos GA. Nodular lung calcifications following varicella zoster virus pneumonia. QJM. 2008;101(2):159.
15. Lee WA, Kolla S, Schreiner RJ, Hirschl RB, Bartlett RH. Prolonged extracorporeal life support (ECLS) for varicella pneumonia. Crit Care Med. 1997;25(6):977-82.
16. Marin M, Güris D, Chaves SS, Schmid S, Seward JF; Advisory Committee on Immunization Practices, Centers for Disease Control and Prevention (CDC). Prevention of varicella: recommendations of the Advisory Committee on Immunization Practices (ACIP). MMWR. 2007;56(RR04):1-40.
17. De la Peña L, Izaguirre D, Aguirrebengoa K, Grande C, Montejo M. Neumonía por varicela en el adulto: estudio de 22 casos. Enferm Infec Microbiol Clin. 2000;18(10):493-5.
18. Marin M, Güris D, Chavez S, Schmid S, Seward JF; Advisory Committee on Immunization Practices; Center for Disease Control and Prevention (CDC). Prevention of Varicella: Recommendations of the advisory Committee on Immunization. Practices(ACIP).MMNE. 2007;56:1-40.
19. American Academy of Pediatrics. Committee on Infectious Diseases. Recommended immunization schedules for children and adolescents--United States, 2008. Pediatrics. 2008;121:219.