

Erupción variceliforme de Kaposi y enfermedad de Darier

Paola Abad, Dolores Pilar Bastard, Julia Riganti, Ana Clara Torre y Luis Daniel Mazzuocolo

RESUMEN

La erupción variceliforme de Kaposi es una infección cutánea diseminada, causada en la mayor parte de los casos por el virus *Herpes simple tipo 1*. Se suele presentar en pacientes con alteraciones preexistentes de la barrera cutánea, especialmente en niños con dermatitis atópica. Se comunicó el caso de un paciente de 84 años, quien negaba enfermedades cutáneas previas, que consultó por lesiones dolorosas y pruriginosas, en la piel del tórax y el abdomen, de 3 semanas de evolución. Con sospecha de una enfermedad infecciosa viral, bacteriana, ampollar o neutrofílica, se realizó inmunofluorescencia directa para herpes, cultivo y biopsia de piel para estudio histológico. La inmunofluorescencia fue positiva para *Herpes simple tipo 1* y el estudio histopatológico mostró cambios compatibles con infección herpética y enfermedad de Darier. La enfermedad de Darier es una genodermatosis infrecuente que se suele manifestar en la adolescencia. Si bien su diagnóstico en la ancianidad es excepcional, este caso ilustra que se debe considerar en todos los pacientes que presenten erupción variceliforme.

Palabras clave: erupción variceliforme de Kaposi, eccema herpético, virus del herpes simple, enfermedad de Darier.

KAPOSI'S VARICELLIFORM RASH AND DARIER'S DISEASE

ABSTRACT

Kaposi's varicelliform rash is a disseminated cutaneous infection, caused by *Herpes virus 1*. It usually presents in patients with pre-existing skin barrier disorders, especially in children with atopic dermatitis. We report the case of an 84-year-old patient, who reported having no previous skin diseases, who consulted for painful, itchy, 3-week-old skin lesions. As we suspected viral, bacterial, bullous or neutrophilic disease, direct immunofluorescence, culture, and skin biopsy for histological study were performed. Immunofluorescence was positive for *Herpes simplex type 1* and the histopathological study showed changes compatible with herpetic infection and Darier's disease. Darier's disease is a rare genodermatosis that usually manifests in adolescence. Although its diagnosis in old age is anecdotal, it should be considered in patients with a varicelliform rash.

Key words: Kaposi's varicelliform rash, eczema herpeticum, herpes simplex virus, darier disease.

Rev. Hosp. Ital. B.Aires 2020; 40(4): 219-222.

INTRODUCCIÓN

La erupción variceliforme de Kaposi (EVK) es una infección viral diseminada, que se suele presentar asociada a otras enfermedades preexistentes de la piel. Es causada por el virus *Herpes simple tipo 1* en el 80% de los casos y, con menor frecuencia, por el virus *Herpes simple tipo 2*, el virus *Coxsackie A 16*¹. Su fisiopatología es desconocida. Se ha propuesto que la predisposición genética, la alteración de la barrera cutánea y una deficiencia en la inmunidad celular y humoral tienen un papel importante en ella¹⁻⁴. Si bien en la mayor parte de los casos esta erupción ocurre en pacientes con dermatitis atópica, se puede presentar asociada a otras enfermedades cutáneas como el pénfigo, la enfermedad de Hailey-Hailey, la micosis fungoide, el síndrome de

Sézary, la ictiosis, la enfermedad de Grover, la pitiriasis *rubra pilaris* y la enfermedad de Darier¹⁻⁴.

La enfermedad de Darier o disqueratosis folicular es una genodermatosis poco frecuente, con un patrón de herencia autosómico dominante y penetrancia completa. Si bien suele manifestarse en la adolescencia, debido a que presenta expresividad variable, existen casos en los que esta afección pasa inadvertida durante años⁵⁻⁸. Su diagnóstico en la ancianidad es anecdótico.

Se comunicó el caso de un paciente anciano que presentó una EVK, cuyo estudio exhaustivo permitió el diagnóstico de una enfermedad de Darier previamente desconocida. La asociación de ambas entidades es muy infrecuente y excepcional en la edad avanzada⁹.

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo masculino, de 84 años, con antecedente de leucemia linfática crónica, que consultó por lesiones cutáneas, dolorosas y pruriginosas, de 3 semanas de evolución. El paciente negaba antecedentes personales o familiares de enfermedades cutáneas.

Recibido: 19/05/20

Aceptado: 15/12/20

Servicio de Dermatología. Hospital Italiano de Buenos Aires. Argentina.

Correspondencia: silvia.abad@hospitalitaliano.org.ar

Al examen físico se observaban múltiples pápulas hiperqueratósicas, vesículas, pústulas, costras serohemáticas y melicéricas, localizadas en tórax y abdomen (Fig. 1). No presentaba lesiones ungueales ni mucosas.

De acuerdo con el cuadro clínico se consideraron como diagnósticos diferenciales herpes zóster diseminado, impétigo ampollar, EVK, penfigoide ampollar o síndrome de Sweet. Debido a esto se tomaron muestras por hisopado de las lesiones para inmunofluorescencia directa para *Herpes simple tipos 1 y 2*, y virus *Varicela zóster*, así como biopsias de piel para estudio histopatológico, cultivo, IFD para enfermedades ampollares. Un día después, la IFD para *Herpes simple tipo 1* de las vesículas resultó positiva, la IFD para *Herpes zóster* fue negativa y el cultivo de piel evidenció cocos en acúmulos. Con estos resultados se realizó el diagnóstico de EVK y sobreinfección bacteriana. Debido a que esta erupción herpética es considerada una emergencia dermatológica, se indicó de forma inmediata tratamiento con aciclovir 400 mg cada 8 horas y trimetoprima-sulfametoxazol 800/160 mg cada 12 horas.

Una semana más tarde, el estudio histológico de las lesiones mostró células multinucleadas, características de la infección herpética y hendiduras suprabasales e invaginación epidérmica compatibles con enfermedad de

Darier (Fig. 2). Ante estos hallazgos se excluyeron los diagnósticos de penfigoide ampollar y síndrome de Sweet y se realizó el diagnóstico de EVK asociada a la enfermedad de Darier. El paciente evolucionó con resolución completa de vesículas, pústulas y costras luego de 12 días de tratamiento (Fig. 3), que toleró de forma adecuada. No presentó efectos adversos relacionados con él.

DISCUSIÓN

La EVK es una infección viral diseminada infrecuente, que se suele desarrollar sobre una enfermedad cutánea preexistente. Su diagnóstico y tratamiento, junto a la identificación de la patología predisponente, como ilustra el caso presentado, son fundamentales para permitir su curación y prevenir sus complicaciones.

La EVK se manifiesta con vesículas umbilicadas, pústulas y costras serohemáticas, confluentes, localizadas en la cabeza, el cuello y el tronco, sobre las áreas afectadas de forma previa por otras dermatosis. Las lesiones elementales remedian las de la varicela y a esto le debe su nombre. El cuadro dermatológico se puede acompañar de fiebre, adenopatías regionales y mal estado general⁴. En hasta el 40% de los casos, la EVK se sobreinfecta, principalmente por *Staphylococcus aureus*, *Streptococcus pyogenes*,



Figura 1. Pápulas hiperqueratósicas, vesículas, pústulas, costras serohemáticas y melicéricas, en tórax y abdomen.

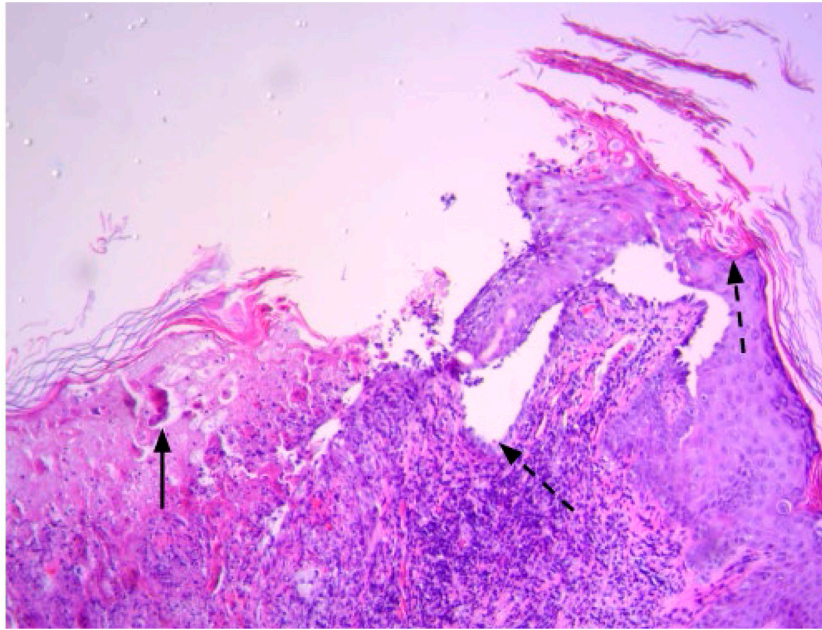


Figura 2. Características histopatológicas. Células multinucleadas características de la infección herpética (flecha continua). Hendiduras suprabasales e invaginación epidérmica compatibles con enfermedad de Darier (flechas entrecortadas).



Figura 3. Resolución de la dermatosis luego de 12 días de tratamiento con aciclovir.

Pseudomonas aeruginosa y anaerobios (*Escherichia coli*, *Bacteroides fragilis* y especies de *Fusobacterium*), como sucedió en este paciente^{1,3}. El diagnóstico de la EVK es fundamentalmente clínico. Se debe distinguir de otras infecciones bacterianas primarias de la piel como varicela, herpes zóster diseminado, enfermedades ampollares, dermatitis de contacto y exacerbación de la dermatosis preexistente. Para confirmar la infección viral e identificar el patógeno se puede realizar un citodiagnóstico de Tzanck, que evidenciará el efecto citopático viral; pruebas de IFD, que permiten identificar el tipo de herpes como en el caso comunicado; o técnica de PCR para herpes simple, la cual es especialmente útil en las lesiones cutáneas costrosas. El diagnóstico de la EVK siempre debe estar acompañado de la pesquisa de la enfermedad subyacente que ha predispuesto su desarrollo.

La enfermedad de Darier o disqueratosis folicular es una enfermedad de base genética y por su modo de transmisión siempre deberían reconocerse familiares del paciente, de primer grado, afectados. En este caso, el paciente negaba antecedentes familiares de esta patología, lo cual es excepcional. Se caracteriza por pápulas y placas hiperqueratósicas localizadas en áreas sebóreas, anomalías ungueales y compromiso de mucosas. Solo en casos aislados se presenta con vesículas o ampollas estériles y, en estos, se debe descartar una EVK asociada^{5,6}. En nuestro caso, el estudio histológico realizado permitió el

hallazgo de esta enfermedad, una patología de diagnóstico sumamente infrecuente en la ancianidad.

El tratamiento antiviral de la EVK suele ser eficaz y debe implementarse sin demora para prevenir posibles complicaciones como la encefalitis herpética o, como se describió anteriormente, la sobreinfección bacteriana^{4,10}. El fármaco de elección es el aciclovir en una dosis de 15 mg/kg (máximo 400 mg) por vía oral, 3 a 5 veces al día. En los casos graves, la dosis recomendada es de 5 mg/kg (para > de 12 años) y de 10 mg/kg (para < 12 años) por vía intravenosa, cada 8 horas. La duración óptima del tratamiento es de 10 a 14 días o hasta que todas las lesiones mucocutáneas se encuentren en resolución. En los casos recalcitrantes, el foscarnet es el agente de elección. La asociación de antibió-

ticos sistémicos es mandatoria en los casos que presenten sobreinfección bacteriana¹.

La erupción variceliforme de Kaposi es una infección viral diseminada, potencialmente grave, que se suele presentar asociada a otras enfermedades preexistentes de la piel. Su rápido diagnóstico y tratamiento, junto a la identificación de la patología predisponente, como la enfermedad de Darier, son fundamentales para permitir su curación y prevenir sus complicaciones y recaídas. Si bien el diagnóstico de esta disqueratosis en la ancianidad es excepcional, se debe considerar en los pacientes que presentan esta infección viral.

El paciente otorgó su consentimiento informado para la comunicación científica del caso.

Conflictos de interés: los autores declaran no tener conflictos de interés.

REFERENCIAS

- Downing C, Mendoza N, Sra K, et al. Virus del herpes humanos. En: Bologna JL, Schaffer JV, Cerroni L, eds. *Dermatología*. 4.^a ed. Barcelona: Elsevier; 2019. pp. 1400-1408.
- Lobera Gutiérrez de Pando E, Domínguez Rovira S, Vicente Villa MA, et al. Erupción variceliforme de Kaposi en dos pacientes afectos de dermatitis atópica. *An Esp Pediatr*. 1998;48(3):303-305.
- Marín E, Eng A, Velázquez E. Erupción variceliforme de Kaposi, presentación de un caso. *Rev Cent Dermatol Pascua*. 2005;14(1):31-34.
- Karray M, Kwan E, Souissi A. Kaposi varicelliform eruption [Internet]. En: StatPearls. Treasure Island (FL): StatPearls; updated 2020 Sep 15 [citado 2020 jul 10]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK482432/>.
- Hohl D. Enfermedad de Darier y enfermedad de Hailey-Hailey. En: Bologna JL, Schaffer JV, Cerroni L, eds. *Dermatología*. 4.^a ed. Barcelona: Elsevier; 2019. pp. 944-954.
- Beiu C, Giurcaneanu C, Mihai M, et al. Darier disease - a clinical illustration of its high variable expressivity. *Cureus*. 2019;11(12):e6292.
- Chew, CY, Nguyen RA. Sporadic late-onset Darier's disease. *Australas J Dermatol* [Internet]. Forthcoming 2020 [citado 2020 jul 14]. Disponible en: <https://doi.org/10.1111/ajd.13319>.
- Senhaji G, Jouari OE, Gallouj S, et al. Late onset Darier's disease: clinical and dermoscopic features. *J Dermat Cosmetol*. 2018;2(5):75-76.
- Tayabali K, Pothiwalla H, Lowittb M. Eczema herpeticum in Darier's disease: a topical storm. *J Community Hosp Intern Med Perspect*. 2019;9(4):347-350.
- Ferrari B, Taliercio V, Luna P, et al. Kaposi's varicelliform eruption: a case series. *Indian Dermatol Online J*. 2015;6(6):399-402.