

# Revista Mexicana de Pediatría

Volumen  
Volume **70**

Número  
Number **1**

Enero-Febrero  
January-February **2003**

*Artículo:*

## Síndrome de varicela fetal. Reporte de un caso

Derechos reservados, Copyright © 2003:  
Sociedad Mexicana de Pediatría, AC

### Otras secciones de este sitio:

- ☞ Índice de este número
- ☞ Más revistas
- ☞ Búsqueda

### *Others sections in this web site:*

- ☞ *Contents of this number*
- ☞ *More journals*
- ☞ *Search*



**Edigraphic.com**

## Síndrome de varicela fetal. Reporte de un caso

(*Fetal varicella syndrome. A case report*)

Herbert López González,\* Ma. Esther González Muñoz,\*\* Ma. de los Ángeles Ramírez Ramírez,\*\*\* Gabriela Arenas Ornelas\*\*\*

### RESUMEN

Se reporta el caso de una recién nacida con el síndrome de varicela fetal cuya madre padeció varicela a la semana 16 de gestación. La infección por el virus varicela zoster en la niña y en la madre, se confirmó con el método de ELISA para anticuerpos del virus de la varicela. La niña falleció a la edad de 94 días.

**Palabras clave:** Varicela fetal, malformaciones congénitas, vacunación.

### SUMMARY

*The case of a newborn girl with fetal varicella syndrome is reported. The mother suffered varicella at the week 16 of gestation. The infection in the girl and the mother, was confirmed with ELISA'S method for antibodies of the varicella virus. The girl died to the age of 94 days.*

**Key words:** *Fetal varicella syndrome, congenital malformations, vaccination.*

La varicela durante el embarazo es un hecho poco frecuente, ya que 90% de los adultos están inmunizados en forma natural contra el virus varicela zoster (vVZ), por haberla padecido en la infancia. El feto se contagia por vía hematogena transplacentaria desde la segunda viremia materna. Según el momento de la gestación en que la madre presente su primoinfección por el vVZ los riesgos para el feto o el recién nacido son diferentes. El síndrome de varicela fetal (SVF) se produce durante las primeras 20 semanas de la gestación. Las características del SVF incluyen: cicatrices cutáneas, hipoplasia de extremidades, y alteraciones oculares en el sistema nervioso central.

Más de 40 casos han sido reportados desde 1947, en que se hizo la primera descripción de Foret y Lynch.<sup>1</sup> La

asociación causal con la infección materna ha sido confirmada en un pequeño número de casos a través del aislamiento del vVZ de las lesiones cutáneas al nacimiento,<sup>8</sup> por la detección del DNA del virus varicela zoster en los tejidos fetales, o por la detección de anticuerpos específicos IgG en el recién nacido afectado.<sup>2</sup>

### CASO CLÍNICO

Producto de la gesta III de madre de 24 años de edad. Durante la semana 14 de la gestación, la madre presenta cuadro clínico de varicela, comenzando con la sintomatología, una semana antes de que apareciera el exantema, con fiebre de 39°C presumiblemente transmitida por su hija. Se le realizó ultrasonido abdominal al 7º mes de la gestación reportándose sin alteraciones. Llega a término a las 42 semanas de gestación y posterior a un trabajo de parto espontáneo y sin complicaciones se obtiene por eutocia un producto único vivo del sexo femenino que llora y respira al nacer con peso de 2,750 g, talla de 49 cm, perímetro cefálico de 31 cm, calificada con Apgar 7/8.

La exploración física a su nacimiento reveló fontanela anterior abierta y normotensa, fontanela posterior ce-

\* Coordinador del Servicio de Pediatría del HG "Dr. Darío Fernández Fierro" del ISSSTE.

\*\* Médico adscrito del Servicio de Pediatría del HG "Dr. Darío Fernández Fierro" del ISSSTE.

\*\*\* Residentes de tercer año del Servicio de Pediatría del HG "Dr. Darío Fernández Fierro" del ISSSTE.

rrada, lesión localizada en cabeza la cual afecta región fronto-temporo-parietal y párpado superior izquierdo constituida por lesión cicatricial, que además presenta hundimiento, el párpado se observa evertido, opacidad corneal izquierda, la narina izquierda se encontró hipoplásica (*Figura 1*), paladar alto y ojival, al llanto con estridor laríngeo, área cardiaca con soplo sistólico en chorro de vapor III/VI, abdomen sin visceromegalias, extremidades inferiores asimétricas, buen tono y fuerza muscular. Un ecocardiograma demostró persistencia del conducto arterioso de 3.5 mm, con cortocircuito de izquierda-derecha, sin hipertensión arterial pulmonar, cardiomegalia grado II e hiperflujo pulmonar.

Se realiza serie esofagogastroduodenal, indicando alteración de la mecánica de la deglución, con estenosis del tercio inferior del esófago y dilatación pre-estenótica.

Debido al estridor laríngeo, se lleva a cabo laringoscopia, determinándose laringomalacia grado I y parálisis de cuerda vocal izquierda.

Se realizó TAC de cráneo en la cual se encontró atrofia subcortical en forma generalizada y atrofia cerebelosa con amplitud del espacio subaracnoideo, cisternas y valle silviano; con ventrículos laterales asimétricos, con gran deformidad del ventrículo lateral derecho, principalmente a nivel parietal y occipital, secundario a la unión de quiste porencefálico el cual lo deforma (*Figuras 2 y 3*); con calcificaciones lineales y puntiformes a nivel de los ganglios basales; se observa opacificación del cristalino izquierdo (*Figura 4*). Una exploración neurológica posterior reveló extremidades inferiores hipotróficas, hipertónicas, hiperreflexicas, con clonus agotable bilateral, tono cefálico incompleto, no seguía objetos con la mirada y el perímetro cefálico se mantenía en 31cm, con la fontanela anterior puntiforme y suturas imbricadas.

Presenta infección de las vías urinarias, el germe aislado fue *Escherichia coli* en dos ocasiones, motivo por el que se solicita ultrasonido renal, reportando dilatación pielocalicial izquierda.

Se observó acortamiento parcial de la extremidad inferior izquierda, pie izquierdo 8.5 cm y pie derecho 9 cm, ambas extremidades inferiores hipotróficas.

La revisión oftalmoscópica incluyó la realización de ultrasonido de ambos globos oculares demostrando microftalmia izquierda (13.4 mm), ojo derecho normal (19 mm); con ecos densos en cristalino lo que representó catarata total izquierda, sin ecos en cavidad vítreo; así mismo, el ojo izquierdo presentó la tríada de atrofia ocular (*ptosis bulbi*) con: 1) disminución del eje anteroposterior, 2) engrosamiento coroideo y 3) hipotonía; y con opacidad corneal izquierda con desmatocele.

La determinación de anticuerpos para el vVZ por método de ELISA para la madre y el recién nacido fueron ne-

gativos para IgM y positivo para IgG. Se realizó determinación de anticuerpos IgG para herpes zoster resultando 1:6469. También se solicitó realización de TORCH, siendo éste negativo para la madre y el recién nacido.

Presenta a partir del 3<sup>er</sup> mes de edad cuatro cuadros de broncoespasmo, ameritando en 3 de ellos apoyo ventilatorio mecánico.

La paciente falleció a los 94 días de vida. No se autorizó la realización de la necropsia.

## DISCUSIÓN

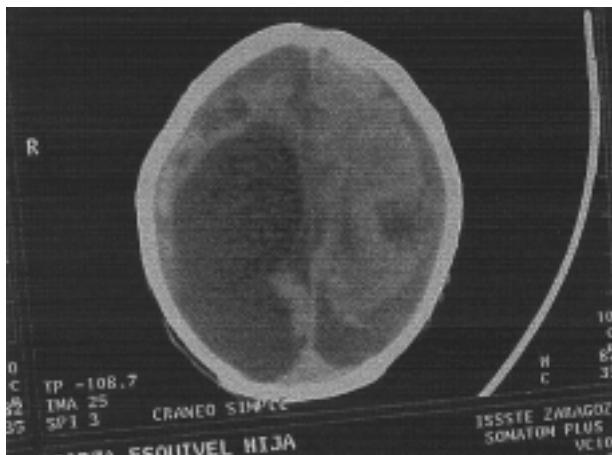
La varicela es una enfermedad muy frecuente: más del 80% de los niños la presentan antes de los 10 años de edad y más del 85% de los adultos tienen anticuerpos para el vVZ. Dado que algunas mujeres pueden llegar a la edad fértil sin haber padecido la enfermedad, existe la posibilidad de que la contraigan con el consiguiente riesgo fetal.

Hay pocos casos reportados en la literatura acerca de la presentación del SVF.<sup>1-21</sup> Como en otros reportes sobre este padecimiento, el caso que se presenta ocurrió en un recién nacido cuya madre presentó varicela en la semana 16 de la gestación, y las manifestaciones clínicas son consistentes con casos ya documentados. En la mayoría de los reportes el síndrome ha ocurrido durante las primeras 20 semanas de la gestación, con mayor incidencia entre las semanas 8 y 20,<sup>1-21</sup> periodo en el cual se está llevando a cabo la organogénesis fetal y aún no se han formado anticuerpos, existiendo un riesgo mayor de abortos, muerte intrauterina, partos pretérmino, niños de bajo peso, y múltiples malformaciones en diferentes órganos y sistemas. Sin embargo, la magnitud de dicho riesgo es desconocida. Paztusak y cols<sup>3</sup> publicaron un estudio de casos y controles con 106 mujeres que cursaron con varicela durante las primeras 20 semanas de gestación y calcularon el riesgo de embriopatía varicelosa en 2.2%; en otro estudio Paryani y Harbin<sup>4</sup> detectaron un riesgo del 9%, sin embargo su población estudiada fue de 11 pacientes, y Enders<sup>2</sup> reporta un riesgo de 2%. En México, en el estudio de Figueroa y Arredondo<sup>6</sup> informa de un caso con microcefalia como asociación al SVF, en un grupo de 22 pacientes. Se ha sugerido<sup>5,21</sup> que la manera en que se adquiere la infección fetal es por vía transplacentaria, después de la primera viremia que ocurre antes de que el exantema en la madre aparezca. Las manifestaciones clínicas varían, desde daños multisistémicos que dan como resultado la muerte del niño en el periodo neonatal, hasta la presencia de lesiones cicatriciales o hipoplasia de alguna extremidad.<sup>2</sup>

Las lesiones cicatriciales siguen un patrón determinado de distribución en dermatomas.<sup>12</sup> El virus tiene una fuerte afinidad neurotrópica, puede causar necrosis de las células nerviosas, desmielinización de los axones e infiltración



**Figura 1.** Lesión cicatricial en región fronto-temporo-parietal y párpado izquierdo, el cual se encuentra invertido, opacidad corneal izquierda, e hipoplasia de narina izquierda.



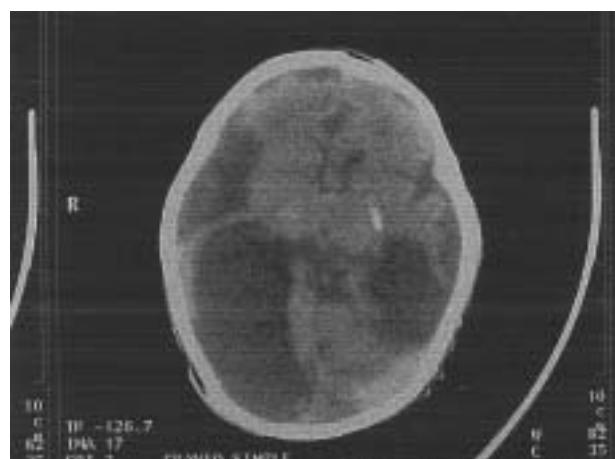
**Figura 2.** TAC de cráneo simple en corte axial: en donde se observa atrofia cerebelosa y atrofia subcortical.

do inflamatorio mononuclear de la raíz de los ganglios dorsales correspondientes a los dermatomas afectados.<sup>7-11</sup> En necropsias se encuentra encefalitis necrotizante con diversos grados de gliosis; reportándose también atrofia cortical.<sup>17</sup> En algunos casos reportados se han hecho electromiografías en las extremidades afectadas, encontrándose conducción nerviosa anormal y denervación, postulando que las malformaciones pueden ser secundarias a esta última.<sup>5,10</sup>

Las alteraciones gastrointestinales pueden ser secundarias al daño que se produce en el cordón espinal y en el sistema nervioso autónomo;<sup>7</sup> reportándose reflujo gastroesofágico, estenosis duodenal y atresia del sigma des.<sup>7,12</sup> Las malformaciones renales más frecuentemente observadas han sido hipoplasia renal, hidronefrosis, vejiga neurogénica.<sup>7,12,14</sup>

Se ha encontrado mayor proporción de recién nacidos del sexo femenino afectados, pero se desconoce la razón por lo cual esto sucede.<sup>7</sup>

Además del diagnóstico clínico, en estudios retrospectivos se ha confirmado la infección por vVZ mediante estudios inmunológicos: el aislamiento del vVZ se ha logrado solamente en una ocasión.<sup>9</sup> Las determinaciones de anticuerpos específicos incluyen IgM e IgG.<sup>10</sup> En el reporte de Enders<sup>2</sup> la detección de IgM como marcador de infección fetal en niños con SVF fue baja, en comparación con la determinación de IgG, la cual estuvo presente en la mayor parte de los casos. La gran sensibilidad de la IgG como marcador de infección congénita por el vVZ ha sido ya confirmada en casos retrospectivos del SVF en



**Figura 3.** TAC de cráneo simple en corte axial: en donde se observa deformación del ventrículo lateral derecho secundario a quiste porencefálico, con aparente ventriculomegalia.



**Figura 4.** TAC de cráneo simple en corte axial: en donde se observa opacificación del cristalino izquierdo.

dos centros de estudio desde 1980.<sup>2</sup> Cooper y col<sup>19</sup> realizaron reacción en cadena de polimerasa (PCR), para establecer el diagnóstico de SVF, siendo ésta positiva. También la ultrasonografía puede detectar las más obvias anomalías estructurales de la embriopatía, tales como la hipoplasia de extremidades, retraso en el crecimiento intrauterino,<sup>2</sup> microcefalia, ventriculomegalia y quistes porencefálicos, como lo reporta Ong;<sup>13</sup> sin embargo, signos como cataratas, coriorretinitis, atrofia óptica, microftalmia y opacidad corneal no son diagnosticadas sino hasta el momento del nacimiento. Así, pues, la varicela es una enfermedad altamente transmisible, causada por el vVZ. Entre los niños es generalmente una enfermedad de curación espontánea y benigna. La severidad de la enfermedad y sus complicaciones, son progresivamente mayores en adolescentes, adultos y personas inmunodeprimidas, así como en mujeres embarazadas.<sup>22</sup> El desarrollo de una varicela durante el embarazo es un hecho poco frecuente, ya que 90% de los adultos adquirieron inmunidad natural y permanente en edades tempranas de la vida; sin embargo cuando ésta se desarrolla, las consecuencias sobre el feto son devastadoras, produciendo múltiples alteraciones en diferentes órganos y sistemas con frecuencia incompatibles con la vida. Por lo anterior es recomendable realizar una historia clínica detallada por parte de los obstetras para conocer si entre los antecedentes personales patológicos se padecieron enfermedades comunes en la infancia, más específicamente varicela. Ante la negativa de haber padecido la enfermedad, es recomendable solicitar titulación de anticuerpos anti-varicela, ya que de encontrarse negativos se contaría con el recurso de la aplicación de la vacuna contra el vVZ.<sup>23</sup>

Desde 1974 se desarrolló en Japón una vacuna de virus vivos atenuados contra la varicela, provenientes de la cepa OKA, de la que proceden al menos cinco preparaciones diferentes, contando en México con tres de ellas.<sup>22</sup> Se administra a partir del primer año de vida en una sola dosis por vía subcutánea. Dado el alto costo de este biológico, es recomendable aplicarlo en forma selectiva antes de la edad reproductiva a aquellas mujeres con historia negativa de haber padecido la enfermedad, e incluso en edades posteriores, a razón de dos dosis con intervalo de 6 a 10 semanas, con la indicación específica de evitar el embarazo al menos los 3 meses siguientes a su aplicación. La eficacia clínica de la vacuna alcanza niveles del 95% y seroconversión del 97% cuando se aplica antes de los 12 años de edad.<sup>22</sup>

## Referencias

- La Foret EG, Lynch CL. Multiple congenital defects following maternal varicella: report of a case. *N Engl J Med* 1947; 236: 534-6.
- Enders G, Miller E, Cradock-Watson J, Bolley I, Ridehalgh M. Consequences of varicella and herpes zoster in pregnancy: prospective study of 1,739 cases. *Lancet* 1994; 343: 1547-50.
- Pastuszak AL, Levy M, Schick B, Zuber C, Feldkamp M, Gladstone J et al. Outcome after varicella infection in the first 20 weeks of pregnancy. *N Engl J Med* 1994; 330: 901-5.
- Paryani SG, Arvin AM. Intrauterine infection with varicella-zoster virus after maternal varicella. *N Engl J Med* 1986; 314: 1542-6.
- Borzykowski M, Harris RF, Jones RWA. The congenital varicella syndrome. *Eur J Pediatr* 1981; 137: 335-8.
- Figueroa DR, Arredondo GJ. Perinatal outcome of pregnancies complicated with varicella infection during the first 20 weeks of gestation. *Am J Perinatol* 1997; 14: 411-14.
- Alkalay AL, Pomerance JJ, Rimoin DL. Fetal varicella syndrome. *J Pediatr* 1987; 111: 320-3.
- Shabstein JC, Morris N, Bryce-Larke RP, de Sa DJ, Castelino BB, Sum E. Is there a congenital varicella syndrome? *J Pediatr* 1974; 84: 239-43.
- Da Silva O, Hammerberg O, Chance GW. Fetal varicella syndrome. *Pediatr Infect Dis J* 1990; 9: 854-5.
- Savage MO, Moosa A, Gordon RR. Maternal varicella infection as a cause of fetal malformations. *Lancet* 1973; 1: 352-4.
- Alfonso I, Palomino JA, DeQuesada G, Muñiz I, Feingold M. Congenital varicella syndrome. *Am J Dis Child* 1984; 138: 603-4.
- Kellner B, Kitai I, Krafchik B. What syndrome is this? *Pediatr Dermatol* 1996; 13: 341-4.
- Ong C, Daniel ML. Antenatal diagnosis of porencephalic cyst in congenital varicella-zoster virus infection. *Pediatr Radiol* 1998; 28: 24.
- Liang C, Yu TS, Ko SF. Ipsilateral renal dysplasia with hypertensive heart disease in an infant with cutaneous varicella lesions: An unusual presentation of congenital varicella. *J Am Acad Dermatol* 2000; 43: 864-6.
- Schulze A, Dietzsch HJ. The natural history of varicella embryopathy: A 25-year follow-up. *J Pediatr* 2000; 137: 871-4.
- Choong CS, Patole S, Whitehall J. Congenital varicella syndrome in the absence of cutaneous lesions. *J Paediatr Child Health* 2000; 36: 184-5.
- Forrest JM, Mego S, Burgess MA. Congenital and neonatal varicella in Australia. *J Paediatr Child Health* 2000; 36: 108-13.
- Cooper C, Wojtulewicz J, Ratnamohan VM, Arbuckle S. Congenital varicella syndrome diagnosed by polymerase chain reaction-scarring of the spinal cord, not the skin. *J Paediatr Child Health* 2000; 36: 186-8.
- Dimova PS, Karparov AA. Congenital varicella syndrome case with isolated brain damage. *J Child Neurol* 2001; 16: 595-7.
- Freud P. Congenital varicella. *Am J Dis Child* 1958; 96: 730-3.
- Rinvik R. Congenital varicella encephalomyelitis in surviving newborn. *Am J Dis Child* 1969; 117: 231-5.
- Games EJ. Vacuna contra la varicela. En: Macías PM editora. *Inmunizaciones*. 2da ed. México: McGraw-Hill Interamericana; pp. 157-63.
- Reynés MJ, Hernández PM, Macías PM, Gamboa MJ, Loredo AA, López GH y col. Primer consenso sobre inmunizaciones en situaciones especiales (2001). Asociación Mexicana de Pediatría. *Acta Pediatr Méx* 2002; 23: 160-76.

### Correspondencia:

Dr. Herbert López González  
Insurgentes Sur No. 1673,  
Desp. 101 Col. Guadalupe Inn  
C.P 01020 Delegación Alvaro Obregón  
México, D.F. Tel. 56 61 12 82  
Hospital Dario Fernández ISSSTE 55 93 53 00