

CASO CLÍNICO

Eczema herpético como complicación de la enfermedad de Darier. Reporte de un caso

Yollany Alicia Villegas Blanco¹ , Ana María Sáenz² , Libia Jiménez³ .

¹Residente de tercer año postgrado de Dermatología Hospital Universitario de Caracas. Escuela Luis Razetti. Facultad de Medicina. Universidad Central de Venezuela.

²Profesora Asociada Cátedra de Dermatología Hospital Universitario de Caracas. Escuela Luis Razetti. Facultad de Medicina. Universidad Central de Venezuela.

³Dermatopatólogo. Laboratorio de Dermatopatología, Hospital Universitario de Caracas.

Resumen

La enfermedad de Darier es una genodermatosis autosómica dominante poco frecuente, caracterizada por la queratinización anormal en piel, uñas y mucosas. Ocurre por una mutación del gen que codifica la bomba de calcio SERCA2 a nivel del queratinocito. La aparición del eczema herpético con la enfermedad de Darier es una condición bien conocida, pero poco frecuente, la mayoría de los casos son secundarios al virus de herpes simple tipo 1 pero también se puede ver involucrado el tipo 2, con grado variable de afectación. Uno de los mayores retos es identificar las características clínicas no habituales de los brotes de Darier. El diagnóstico de eczema herpético es clínico y ante la sospecha, no se debe retrasar el inicio del tratamiento antiviral.

Información del artículo

Autor para correspondencia:
Yollany Alicia Villegas Blanco
E-mail: dermayolla@gmail.com

Recibido: 16-08-2023
Aceptado: 25-08-2024

Palabras claves: eczema herpético, enfermedad de Darier, virus herpes simple, complicación.

Eczema herpeticum as a complication of Darier's disease. Report of a case

Summary

Darier disease is a rare autosomal dominant genodermatosis characterized by abnormal keratinization of the skin, nails and mucous membranes. It occurs due to a mutation of the gene encoding the SERCA2 calcium pump at the keratinocyte level. The occurrence of herpetic eczema with Darier's disease is a well-known but rare condition, most cases are secondary to herpes simplex virus type 1 but type 2 can also be involved, with varying degrees of involvement. One of the major challenges is to identify the unusual clinical features of Darier's outbreaks. The diagnosis of herpetic eczema is clinical and upon suspicion, the initiation of antiviral treatment should not be delayed.

Keywords: herpetic eczema, Darier's disease, herpes simplex virus, complication.

Introducción

La enfermedad de Darier-White, también llamada disqueratosis folicular, fue descrita por primera vez por Morrow en 1886 y años más tarde, de forma independiente por Darier y White; está caracterizada por la pérdida de adhesión entre los queratinocitos epidérmicos suprabasales y la queratinización anormal. Ocurre por una mutación del gen ATP2A2 del cromosoma 12q23-24, que codifica la bomba de calcio SERCA2 a nivel del queratinocito. La enfermedad de Darier puede complicarse con infecciones cutáneas de tipo bacteriano o víricas, en este último grupo, el virus del herpes simple tipo 1, es el agente causal de una rara complicación denominada eczema herpético. A continuación, se reporta el caso de una adolescente que presentó eczema herpético, y cuyo estudio exhaustivo permitió el diagnóstico de enfermedad de Darier^{1,2}.

Caso clínico

Se presenta el caso de una paciente adolescente femenina de 12 años de edad, que inició su enfermedad en noviembre del año 2021, cuando presentó múltiples vesículas de contenido seroso sobre base eritematosa en región facial, por lo que acudió al Servicio de Medicina Interna, del Hospital Universitario de Caracas, donde es hospitalizada con diagnóstico de Impétigo e ingresando para recibir tratamiento endovenoso con clindamicina, sin mejoría, por lo que es referido a nuestro servicio. Sin antecedentes personales patológicos. Madre con lesiones cutáneas similares, sin diagnóstico preciso. Padre refirió que la paciente había presentado múltiples episodios similares a la enfermedad actual pero menos severos. Al examen físico, presentó fototipo IV/VI, múltiples vesículas de contenido seroso sobre base eritematosa y costras serohemáticas en región centro facial. Adenopatías cervicales, móviles, de consistencia renitente, no dolorosas, de 0.5 x 0.5 cm. (Figura 1).



Figura 1. Múltiples vesículas de contenido seroso sobre base eritematosa y costras serohemáticas en región centro facial

Por lo que se plantearon los diagnósticos de impétigo costroso y eczema herpético.

Los exámenes de laboratorio no mostraron alteración y el test de Tzanck no fue concluyente. En vista de los hallazgos clínicos y paraclínicos, sin respuesta al tratamiento con antibióticos, se planteó diagnóstico de Eczema herpético, recibió tratamiento antiviral con aciclovir 400mg cada 8 horas vía oral durante 7 días, con buena respuesta.

A los 10 días posterior al inicio del tratamiento, en el examen físico se observó placa eritematosa con áreas hipopigmentadas de aspecto residual a nivel centro facial, múltiples pápulas queratósicas de color rojo marrónáceo en región cervical, clavicular, pliegue del codo y cara interna del antebrazo, pápulas blancas con una depresión central localizadas en lengua, queratosis puntiformes en palmas y plantas, y onicorrexis en uñas de ambos hallux, con muesca distal en forma de V (Figura 2). Se realizó biopsia de piel que a menor aumento presenta lesión hiperqueratósica y acantótica. A mayor aumento se observa disqueratosis acantolítica con presencia de granos y cuerpos redondos. Se concluyó como enfermedad de Darier. (Figura 3) En base a la clínica y biopsia de piel se concluyó el caso como enfermedad de Darier complicada con eczema herpético.



Figura 2. A. Placa eritematosa con áreas hipopigmentadas de aspecto residual a nivel centro facial B. Múltiples pápulas queratósicas de color rojo marronáceas en región cervical, clavicular C. Pápulas queratósicas rojo marronáceas en pliegue del codo y cara interna del antebrazo D. Pápulas blancas con depresión central localizadas en lengua E. Queratosis puntiformes en palmas F. Onicorrexis en uñas de ambos hallux con muesca distal en forma de V.

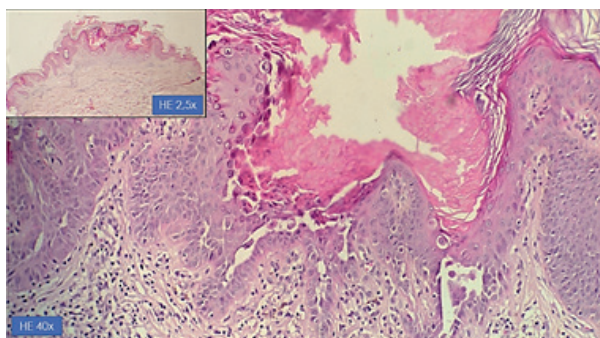


Figura 3. Biopsia de piel con tinción H-E a 2,5X y 40X.

Discusión

La enfermedad de Darier o disqueratosis folicular es una genodermatosis con patrón de herencia autosómico dominante y penetrancia completa, poco frecuente, en la cual ocurre la pérdida de adhesión a nivel de los queratinocitos suprabasales, asociada a una queratinización anormal en piel, uñas y mucosas¹. Afecta por igual a personas de uno u otro sexo. Si bien suele manifestarse en la adolescencia, como en nuestro caso, debido a que presenta expresividad variable, existen casos en los que esta afección pasa inadvertida durante años. En el 50 a 60% de los casos, existe un antecedente familiar de primera línea².

La aparición de eczema herpético, también llamado erupción variceliforme de Kaposi, con la enfermedad de Darier es una condición bien conocida, pero poco frecuente. El eczema herpético

generalmente se observa como una complicación secundaria a varios trastornos que cursan con alteraciones de la barrera cutánea, como dermatitis atópica, micosis fungoide, dermatitis seborreica y pitiriasis rubra pilaris, entre otras. La mayoría de los casos son secundarios al virus de herpes simple tipo 1 (VHS 1) pero también se puede ver involucrado el tipo 2 (VHS 2), con grado variable de afectación³.

Uno de los mayores retos es identificar las características clínicas no habituales de los brotes de Darier, con respecto a su distribución en áreas no seborreicas, presentación primaria de dolor en lugar del prurito habitual y la forma vesicular de las lesiones en comparación con la descamación y costras habituales de un brote típico de la enfermedad⁴.

Los mecanismos de susceptibilidad al virus de herpes simple en la enfermedad de Darier no están bien dilucidados; la diseminación viral puede estar favorecida por la disrupción de la barrera cutánea que existe⁵. Así mismo, la alteración de la inmunidad contra el virus herpes simple mediada por células T, un defecto en los anticuerpos específicos contra el virus, y la inhibición de la respuesta Th-1, pueden ser algunos de los mecanismos que permiten la aparición de infección por VHS en los pacientes con enfermedad de Darier⁶. Es importante mencionar que la coexistencia de ambas entidades coincide con el aumento de la IL-6 y el TNF α , estas citoquinas inflamatorias potencian el crecimiento del virus de herpes simple, actuando como un factor exacerbante de la enfermedad⁷.

La forma primaria de eczema herpético (o primer episodio) se caracteriza por una erupción monomorfa constituida por vesículas umbilicadas y pústulas que pueden coalescer formando placas costrosas con un grado de hemorragia variable. Las lesiones aparecen inicialmente sobre la piel afectada por la patología cutánea subyacente y se diseminan progresivamente en 7 a 10 días. El cuadro dermatológico se puede acompañar de fiebre, adenopatías regionales y mal estado general. También existen las formas localizadas, sin diseminación extensa. El promedio de duración de la enfermedad es de 16 días (en un rango de 2 a 6 semanas)⁸.

Entre 13 y 16% de los pacientes pueden desarrollar episodios recurrentes de Eczema herpético. En estos casos el cuadro clínico es más limitado, con menor compromiso del estado general⁹. En hasta el 40% de los casos, la erupción variceliforme de Kaposi se sobreinfecta, principalmente por *Staphylococcus aureus* y *Streptococcus pyogenes*¹⁰.

El diagnóstico de eczema herpético es fundamentalmente clínico y, se debe realizar diagnóstico diferencial con otras entidades como la enfermedad de Grover, dermatitis seborreica, enfermedad de Hailey-Hailey, herpes zóster diseminado y exacerbación de la dermatosis preexistente¹⁰. Para confirmar la infección viral e identificar el patógeno se puede realizar un citodiagnóstico de Tzanck (positivo solo en el 50% de los casos, en condiciones ideales), que evidenciaría el efecto citopático viral; pruebas de inmunofluorescencia directa (IFD), que permiten identificar el tipo de herpes; o técnica de reacción de cadena de polimerasas (PCR) para herpes simple, la cual es especialmente útil en las lesiones cutáneas costrosas. El diagnóstico de eczema herpético siempre debe estar acompañado de la pesquisa de la enfermedad subyacente que ha predispuesto su desarrollo¹¹.

El tratamiento antiviral del eczema herpético suele ser eficaz y debe implementarse sin demora para prevenir posibles complicaciones como la encefalitis herpética o la sobreinfección bacteriana. El fármaco de elección es el aciclovir, durante 10 a 14 días o hasta que todas las lesiones mucocutáneas se encuentren en resolución, como en nuestro caso. La asociación de antibióticos sistémicos es obligatoria en los casos que presenten sobreinfección bacteriana; así mismo, se deben aplicar medidas generales, que nos permitan disminuir los factores agravantes¹².

Conclusión

El eczema herpético es una infección viral, potencialmente grave, que se suele presentar asociada a otras enfermedades preexistentes de la piel. Se reporta el caso para enfatizar el papel fundamental del dermatólogo en su rápido diagnóstico y tratamiento, que, aunado a la identificación de la

patología predisponente, en este caso, la enfermedad de Darier, son factores claves para su rápida curación y la prevención de sus complicaciones y recaídas.

Referencias

1. Hovnanian A. Chapter 50: Acantholytic disorders of the skin. En: Kang S, Amagi M, Bruckner A, et al. Fitzpatrick's Dermatology. 9th ed. Mc Graw Hill. 2019. P:877-884.
2. 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. P:944-954.
3. Ferrari B, Taliere V, Luna P, et al. Kaposi's varicelliform eruption: a case series. Indian Dermatol Online J. 2015;6(6):399-402.
4. Sato E, Hiromatsu K, Murata K, et al. Loss of ATP2A2 allows herpes simplex virus 1 infection of a human epidermis model by disrupting innate immunity and barrier function. J Invest Dermatol. 2018;138:2540-549.
5. Kramer S, Tilomas C, Tyler W, et al. Kaposi's varicelliform eruption: A case report and review of the literature. Cutis. 2004;73:115-22.
6. 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.
7. Yamamoto T, Aoyama Y. Role of pro-inflammatory cytokines in the pathophysiology of herpes simplex virus superinfection in Darier's disease. J Dermatol. 2021;00:1-5.
8. Karray M, Kwan E, Souissi A. Kaposi Varicelliform Eruption. In: StatPearls. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; September 12, 2022.
9. Wollenberg A, Zoch C, Wetzel S, et al. Predisposing factors and clinical features of eczema herpeticum: a retrospective analysis of 100 cases. J Am Acad Dermatol. 2003;49:198-205.
10. Beiu C, Giurcaneanu C, Mihai M, et al. Darier disease - a clinical illustration of its high variable expressivity. Cureus. 2019;11(12):e6292.
11. Chew CY, Nguyen RA. Sporadic late-onset Darier's disease. Australas J Dermatol. 2020;61(4):e436-e438.
12. 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.