




Síndrome de varicela congénita discordante en embarazo gemelar: a propósito de un caso

 Blanca Guerrero Chacón,¹  Ana María Moreno García,¹  Mónica Vera Torres.²

RESUMEN

El virus de la varicela-zoster es un agente potencialmente teratógeno que puede atravesar la placenta y causar el síndrome de varicela congénita, que se caracteriza por anomalías multisistémicas. La afectación fetal tiene una incidencia menor del 2 %. Se presenta el caso de una gestación gemelar, bicorial-biamniótica, de 7 semanas, cuya madre consultó por varicela sintomática. Se realizaron varias pruebas que confirmaron el diagnóstico y se pautó aciclovir. La evolución de la gestación fue normal hasta el tercer trimestre, con ecografía que hizo sospechar de la afectación por varicela de uno de los fetos. La gestación llegó a término y finalizó por cesárea, siendo el feto afectado diagnosticado posnatalmente de síndrome de varicela congénita. No existe en la literatura actual ningún caso descrito de síndrome de varicela congénita discordante en embarazo gemelar, por lo que parece un caso relevante para estudio y conocimiento de esta patología.

Palabras clave: Varicela, Síndrome de varicela congénita, Embarazo gemelar.

Discordant congenital varicella syndrome in twin pregnancy: a case report.

SUMMARY

Varicella-zoster virus is a potentially teratogenic agent that can cross the placenta and cause the syndrome of congenital chickenpox, which is characterized by multisystem abnormalities. Fetal involvement has an incidence of less than 2%. The case of a dichorionic-diamniotic twin gestation of 7 weeks, whose mother consulted for symptomatic chickenpox is presented. Several tests were performed that confirmed the diagnosis and acyclovir was prescribed. The evolution of pregnancy was normal until the third trimester, with ultrasound that made us suspect the Varicella involvement of one of the fetuses. The pregnancy came to term and ended by caesarean section, with the affected fetus postnatally diagnosed with congenital chickenpox syndrome. There is no reported case in the current literature of discordant congenital varicella syndrome in twin pregnancy, so it seems a relevant case for study and knowledge of this pathology.

Keywords: Varicella, Congenital varicella syndrome, Twin pregnancy.

INTRODUCCIÓN

La incidencia del embarazo múltiple ha aumentado en las últimas décadas, en gran parte debido a las técnicas de reproducción asistida, con el consiguiente aumento de la morbilidad maternofetal si se compara con la gestación única. La primoinfección por virus de varicela-zóster (VVZ) es rara en adultos, ya que

más del 90 % de la población presenta inmunidad, ya sea de forma natural o a través de la vacunación (1).

La varicela-zóster (VZ) es una enfermedad infecciosa causada por un virus ácido desoxirribonucleico (ADN) de la familia *Herpesviridae* de elevada contagiosidad (2). La incidencia de primoinfección por VVZ durante el embarazo se estima en torno a un 2-3 por 1000 (2).

La transmisión de la madre al feto ocurre vía transplacentaria y posnatalmente a través del contacto íntimo y las gotitas respiratorias (3). A pesar de esta baja incidencia, sus consecuencias a corto y largo plazo pueden ser muy graves tanto para la madre como para el feto.

¹Servicio de Obstetricia y Ginecología. Hospital Ciudad de Coria-Cáceres. España. ²Servicio de Pediatría. Hospital Ciudad de Coria-Cáceres. España. Correo de correspondencia: soniaguerrero@gmail.com

Forma de citar este artículo: Guerrero Chacón B, Moreno García AM, Vera Torres M. Síndrome de varicela congénita discordante en embarazo gemelar: a propósito de un caso. Rev Obstet Ginecol Venez. 83(3):360-364. DOI: 10.51288/00830316

CASO CLÍNICO

Mujer de 34 años, con gestación gemelar de 7 semanas, bicorial-biamniótica, tras inseminación artificial conyugal, acudió al Servicio de Urgencias por sospecha de varicela. La paciente no recuerda antecedentes clínicos de varicela. A la exploración clínica se constataron lesiones pápulo-vesiculosas distribuidas por el tórax y extremidades, muy pruriginosas. No existía clínica respiratoria ni otra sintomatología asociada. Como pruebas complementarias se realizó serología para VVZ y se tomó muestra de las lesiones vesiculosas para realizar PCR-VVZ. Ante la sospecha clínica de infección por varicela, se inició tratamiento con aciclovir vía oral, con mejoría sintomática y disminución del número de lesiones. El resultado de laboratorio confirmó el diagnóstico inicial de varicela por PCR-VVZ positivo en exudado vesicular y la falta de inmunidad de la gestante, con serología negativa para IgG.

El seguimiento del embarazo fue correcto hasta la semana 30, por lo que se consensuó con la paciente no realizar técnica invasiva. En ecografía de semana 30 se observó en un feto de sexo femenino la presencia de calcificaciones hepáticas múltiples, de punteado fino y difuso (figura 1), acompañado de dilatación piélica bilateral de 4,7 mm. Ante estos hallazgos, se solicitó resonancia magnética nuclear (RMN) que no identificó claramente las calcificaciones ni otra patología asociada. A las 37 semanas de embarazo, se realizó cesárea por sospecha de pérdida de bienestar fetal en el feto femenino, naciendo el primer feto varón en podálica, con un peso de 3000 gramos y el segundo feto femenino en cefálica, con un peso de 1930 (< P3 para la edad de gestación). La exploración del recién nacido varón fue normal para la edad de gestación, descartándose infección por virus de herpes simple (VHS) y VVZ. Al realizar exploración física de la recién nacida se objetivaron los siguientes hallazgos: lesión cicatricial en miembro inferior derecho asociado a hipoplasia ipsilateral (figura 2). Pequeña cicatriz en



Figura 1. Ecografía de semana 30. Se observó la presencia de calcificaciones hepáticas múltiples, de punteado fino y difuso.

hemitórax derecho a nivel de mamila y cicatriz en zona preauricular derecha. A la exploración neurológica, la recién nacida presentaba movimientos lentos y escasos pero coordinados, tono axial disminuido con buen tono de miembros. Reflejo osteotendinoso



Figura 2. Recién nacida presenta lesión cicatricial en miembro inferior derecho asociado a hipoplasia ipsilateral

presente en miembro inferior izquierdo, pero no en el derecho. Durante el ingreso, la recién nacida presentó clínica respiratoria que precisó de soporte respiratorio no invasivo, por lo que se sospechó microaspiraciones, reflujo gastroesofágico grave, disfagia y estridor, dentro del contexto de alteración de la motilidad esofágica secundaria a síndrome de varicela congénita.

Se realizaron varios estudios posteriores tras el nacimiento, entre los cuales destacan:

- Ecografía transfontanelar: parénquima cerebral con múltiples calcificaciones.
- RMN craneal: no impresiona presencia de signos de isquemia ni hemorragia.
- Manometría esofágica: esfínter esofágico hipotenso, con mínima capacidad peristáltica.
- Ecografía abdominal: parénquima hepático con múltiples calcificaciones.
- Serología: VVZ IgG positiva e IgM negativa

Actualmente la paciente tiene tres años y presenta síndrome aspirativo crónico con neumonías de repetición secundarias a broncoaspiración, disfagia y obstrucción intestinal secundaria a plastrón inflamatorio en duodeno. Es portadora de gastrostomía y traqueostomía y presenta retraso psicomotor con hipotonía global.

DISCUSIÓN

Se conoce como síndrome de varicela congénita (SVC) al conjunto de malformaciones fetales producidas por la transmisión de la varicela materna (4). Se estima que la tasa de transmisión vertical es aproximadamente de 8 % - 25 %, aunque afortunadamente la mayoría de

los fetos no estarán afectados (2). Solamente en el 1 % - 2 % de los casos de varicela materna se producirá el llamado “síndrome de varicela congénita”, siendo más probable cuando la infección materna, se ha producido entre las 12 y 20 semanas de gestación (1, 3, 5, 6).

El síndrome de varicela congénita se caracteriza por cicatrices cutáneas con patrón dermatómico, acompañado de otras alteraciones como defectos en las extremidades, alteraciones digestivas, lesiones oculares, alteración del aparato genitourinario y lesiones cerebrales de diferente índole; así como crecimiento intrauterino restringido (CIR) y óbito fetal (1, 2). La mortalidad de este cuadro es de hasta el 30 %, sobre todo debido a la patología del sistema nervioso central, neumonía aspirativa o fallo respiratorio. (2, 3)

Si la paciente ha tenido un contacto estrecho con una persona afectada, pero sin clínica, la actitud inicial debe ser comprobar la inmunidad de la paciente (4). Si la paciente es seronegativa se aconseja la administración de gammaglobulina específica para VVZ, ya que se ha constatado la disminución del riesgo de neumonía por VVZ en un 65 % - 70 % si se administra dentro de las primeras 72 horas, desde la exposición (2, 4). Si la paciente presenta inmunidad frente a VVZ (IgG positiva) no es preciso realizar más profilaxis (3, 4).

Si la paciente presenta clínica, se aconseja administrar aciclovir. En este aspecto existen controversias. El grupo del Hospital Clinic Barcelona (2) aconseja administrarlo en gestantes con varicela clínica y más de 20 semanas de gestación o a cualquier edad de gestación si existe algún factor de riesgo (tabaquismo, enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC), inmunosupresión o más de 100 lesiones cutáneas). Por otro lado, en una revisión de 2021, Riley (3) se decanta por la terapia con aciclovir a todas las embarazadas, independientemente de la edad de gestación y los factores de riesgo asociados, ya que se ha comprobado que disminuye tanto la duración de la fiebre como las complicaciones potencialmente graves, como la neumonía o la mortalidad materna (3, 7).

Al día de hoy, todavía existen dudas de si la administración de gammaglobulina específica o el tratamiento con aciclovir disminuyen el riesgo de varicela congénita. Algunos grupos defienden que su administración parece disminuir el riesgo de infección intrauterina (4) mientras que otros autores dudan del efecto protector sobre SVC (6).

Con respecto al seguimiento de la gestación de una mujer que ha presentado varicela durante el mismo, se debe tener en cuenta varios aspectos:

- Cuando se realicen las ecografías, se debe prestar atención a los posibles marcadores ecográficos que se pueden encontrar en estos fetos, tales como calcificaciones en tejidos blandos (hígado, cerebro y corazón), microcefalia, hidrocefalia, alteraciones en las extremidades (acortamientos, malposiciones), hidrops fetal y CIR (2). Se considera difícil que el recién nacido presente síndrome de varicela congénita si durante la gestación no se han encontrado marcadores ecográficos (2).

- Con respecto a la amniocentesis para confirmar o descartar la infección fetal, existen varias vertientes con opiniones dispares. La vertiente más intervencionista propone la realización de amniocentesis siempre que la infección materna se haya producido antes de las 24 semanas de gestación. Por otra parte, la vertiente más conservadora aconseja realizar ecografías seriadas y ante la detección de anomalías se propondría la amniocentesis (3, 4). Lo que sí parece claro es que, si la infección materna se ha producido a partir de las 24 semanas de gestación, el riesgo del procedimiento es mayor que la posible afectación fetal (2, 4).

La amniocentesis debe realizarse pasadas 5 semanas desde la primoinfección y a partir de las 18 semanas de gestación, contraindicándola si hay lesiones cutáneas. Se recomienda realizar una viremia materna previa a la técnica, que sea negativa, para evitar falsos positivos (2, 4).

Si al realizar amniocentesis, el ADN-VVZ es indetectable, no es preciso realizar controles especiales, mientras que, si es positivo en líquido amniótico, se aconseja la realización de ecografías cada 2-3 semanas, neurosonografía cada 4 semanas y RMN intracraneal y ocular entre las 30 y 32 semanas de gestación (2 - 4).

Este caso se trata de una gestación gemelar bicorial-biamniótica, con infección intrauterina por varicela que solo afectó a uno de los fetos, observándose en este las consecuencias del síndrome de varicela congénita.

Inicialmente no se aconsejó amniocentesis ya que se optó por la actitud más conservadora a la espera de los controles ecográficos. Al visualizarse las calcificaciones intrahepáticas en las ecografías de control, que no se confirmaron por RMN, se planteó la duda en la realización de la amniocentesis. Tras valorarlo y consensuarlo con la paciente, se decidió no realizar la amniocentesis por los riesgos que entraña dicha técnica.

Se concluye que, ante la infección por varicela en el primer trimestre de gestación, el seguimiento ecográfico es fundamental para la detección de marcadores. En este caso, que se trató de un embarazo gemelar, se observó que existe la afectación viral discordante, a tener en cuenta para la toma de decisiones de pruebas diagnósticas, consenso con la paciente y seguimiento de la patología.

Conflictos de interés.

El autor no reporta ningún conflicto de interés.

REFERENCIAS

1. Carballo J, González González NL. Infecciones de transmisión vertical (I). En: Bajo Arenas JM, Melchor Marcos JC, Mercé LT. Fundamentos de obstetricia. Madrid: SEGO; 2007. p 551-562.
2. Goncé A, López M, Guirado L. Infecciones TORCH e infección por Parvovirus B19 en la gestación [Internet].

- Barcelona: Hospital Clínic | Hospital Sant Joan de Déu | Universitat de Barcelona; 2021 [consultado diciembre de 2021]. Disponible en: <https://acortar.link/JXkji>
3. Riley LE, Hirsch M, Lockwood Ch. Varicella-zoster virus infection in pregnancy. UpToDate [Internet]. 2021 [consultado 14 de diciembre de 2021]. Disponible en: <https://acortar.link/COV3gH>
 4. Romero García A, Albañil Ballesteros MR. Grupo de Patología Infecciosa de la Asociación Española de Pediatría de Atención Primaria. Varicela Congénita y Neonatal [Internet]. Madrid: Asociación Española de Pediatría de Atención Primaria (AEPap); 2015 [actualizado julio de 2021; consultado 14 de diciembre de 2021]. Disponible en: <https://acortar.link/ApokFS>
 5. Arbuzúa Camus F, Hubinont C, Bernard P, Soza A. Infecciones virales. En: Gratacós E, Gómez R, Nicolaidis K, Romero R, Cabero L. Medicina fetal. Madrid: Editorial Panamericana; 2012. p. 541-542
 6. Lloreda-Garcia JM, Martínez-Ferrández C, Gil-Sánchez S, Ibáñez-Micó S. Síndrome de la varicela congénita y herpes zoster neonatal. *Enferm Infecc Microbiol Clin*. 2013;31(10):705-706. Spanish. DOI: 10.1016/j.eimc.2013.04.012.
 7. Harger JH, Ernest JM, Thurnau GR, Moawad A, Momirova V, Landon MB, *et al.*; National Institute of Child Health and Human Development, Network of Maternal-Fetal Medicine Units. Risk factors and outcome of varicella-zoster virus pneumonia in pregnant women. *J Infect Dis*. 2002;185(4):422-427. DOI: 10.1086/338832..
 8. Frick MA, Ribes Bautista C, Camba Longueira F, Sánchez Durán MA, Codina Grau G, Esperalba Esquerra J, *et al.* Varicela y gestación. Síndrome de varicela congénita. Varicela neonatal [Internet]; Barcelona: Unitat de Patologia Infecciosa i Immunodeficiències de Pediatria. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 2019 [consultado diciembre 2021]. Disponible en: <https://acortar.link/Fh6LKe>

Recibido: 20 de enero de 2023
Aprobado: 17 de julio de 2023