

## ATAXIA POR VARICELA: Reporte de un caso y revisión de la literatura

Dres. M. Taicz, M. A. Astbury, L. Inda, M. T. Rosanova

### INTRODUCCION

La ataxia aguda es un motivo de consulta frecuente en la guardia pediátrica. En el 30-50 % de los casos se debe a ataxia cerebelosa postinfecciosa, principalmente asociada a varicela<sup>1</sup>. Se describe a continuación un paciente con ataxia cerebelosa por varicela internado en el Hospital Garrahan.

### CASO CLINICO

Paciente de 2 años de edad, sexo femenino, que consultó a la guardia por inestabilidad en la marcha de 24 hs de evolución. Presentaba el antecedente de fiebre y lesiones vesiculares de progresión cefalo-caudal de 48 horas de evolución. No refería antecedentes personales patológicos a destacar.

Al examen físico la niña se encontraba en buen estado general, afebril y conectada. Presentaba lesiones en distintos estadios evolutivos, compatibles con varicela. En el examen neurológico se observaba inestabilidad en la marcha, con aumento de base de sustentación.

Se realizó al ingreso el siguiente laboratorio: Hemograma: Glóbulos blancos 9490/mm<sup>3</sup> (NS 25/L 53) Hb: 11.2 g/dl Plaquetas: 265000/mm<sup>3</sup>. Líquido cefalorraquídeo (LCR): Citoquímico normal. Hepatograma normal.

Al 6° día de internación se confirmó el diagnóstico al recibirse el resultado de PCR para Virus Varicela Zoster (VVZ) positiva en LCR.

La paciente evolucionó favorablemente, con recuperación completa a los 5 días de internación.

Diagnóstico final: Ataxia cerebelosa por VVZ.

### DISCUSION

La varicela es la enfermedad exantemática prevenible por vacuna más común en la infancia. Habitualmente es una enfermedad benigna y de curso autolimitado, pero puede presentar serias complicaciones, aún en niños sanos. Entre las más frecuentes se incluyen infecciones de piel y partes blandas y el compromiso del sistema nervioso central (SNC). Dentro de las complicaciones neurológicas, las más habituales son la encefalitis aguda y la ataxia cerebelosa. Se describen, con menor frecuencia, la mielitis transversa, meningitis aséptica, síndrome de Guillain Barré, neuritis óptica y accidentes cerebrovasculares, entre otros<sup>2</sup>.

La ataxia cerebelosa ocurre en 1/4000 casos de varicela en menores de 15 años<sup>3</sup>. Esta complicación se presenta más frecuentemente a los 5 días de la aparición del exantema, pero puede preceder a la erupción cutánea o aparecer hasta 21 días después. Se caracteriza por alteración de la marcha, con aumento de la base de sustentación, cefalea, vómitos y alteraciones del habla<sup>3,4</sup>. La patogénesis es desconocida; se han propuesto mecanismos de autoinmunidad como responsables del cuadro<sup>5</sup>. En el estudio de Fritzler et al se demostró que algunos pacientes con ataxia por varicela presentaban autoanticuerpos frente a diferentes proteínas del centrosoma de tejido cerebral y cerebeloso. Los anticuerpos dirigidos a la pericentrina son únicos

en estos pacientes; sin embargo su potencial rol patológico requiere aún de más estudios<sup>6</sup>.

La encefalitis es la complicación más grave, con una mortalidad del 5 al 20%. Suele presentarse entre los dos y los seis días después del comienzo del *rash*, aunque también ha sido documentada en el período de incubación con menor frecuencia<sup>4</sup>. Se define como la presencia de un proceso inflamatorio en el parénquima cerebral en asociación con evidencia clínica de disfunción neurológica. Clínicamente se manifiesta con fiebre, cefalea, alteración de la conciencia, cambios en el comportamiento, signos neurológicos focales y convulsiones<sup>7</sup>. Se produce en el 0,1 a 0,2% de las personas que presentan varicela. Puede evolucionar con deterioro neurológico progresivo, dejando secuelas en el 15% de los casos<sup>3</sup>.

El diagnóstico de compromiso del SNC por el VVZ puede ser difícil, en especial cuando no hay lesiones cutáneas concomitantes. Los hallazgos en LCR incluyen linfocitosis moderada y proteinorraquia normal o ligeramente elevada. La PCR para ADN viral es positiva hasta en un 75% de los casos<sup>8</sup>.

La realización de imágenes del SNC se recomienda con el fin de descartar otras patologías. Algunos autores sugieren la importancia de realizar una resonancia magnética para identificar lesiones de desmielinización en la sustancia blanca cerebelosa, si el cuadro es de presentación atípica o si no hay recuperación espontánea luego de 1 a 2 semanas<sup>9-10</sup>.

En niños sanos, no se ha demostrado que el uso de aciclovir disminuya la incidencia de complicaciones asociadas a la varicela<sup>11</sup>. La evidencia disponible en la actualidad no es suficiente para determinar si el uso de aciclovir disminuye la aparición de neumonitis o encefalitis en inmunocompetentes. La ataxia cerebelosa es un cuadro benigno y auto-limitado, con una duración de entre dos a cuatro semanas. No hay evidencia de que el tratamiento antiviral altere su historia natural<sup>9</sup>. Su tratamiento es de soporte, consistente en terapia física principalmente<sup>12</sup>.

A pesar de que no hay estudios que determinen la eficacia del tratamiento antiviral en la encefalitis por varicela, se recomienda el uso de aciclovir 10 a 15 mg/kg/día endovenoso cada 8 hs durante 10 a 14 días, en base a series de casos<sup>7</sup>.

La prevención de esta enfermedad y sus com-

plicaciones puede hacerse por inmunización con vacuna. Se trata de una vacuna a virus vivos y atenuados. Según las normas nacionales de vacunación pueden vacunarse los niños sanos a partir de los 12 meses de edad, adolescentes y adultos sanos susceptibles, personas sanas susceptibles con alto riesgo de exposición o transmisión<sup>13</sup>. Previene la enfermedad en el 85% de los casos, con un 97% de protección para las formas graves<sup>14</sup>.

## CONCLUSION

La ataxia cerebelosa por VVZ es una complicación frecuente en la edad pediátrica. Deben conocerse las diferentes manifestaciones clínicas de esta enfermedad en SNC para establecer conductas diagnósticas y terapéuticas.

## REFERENCIAS

1. Salas A, Navas A. Acute cerebellar ataxia in childhood: Initial approach in the Emergency Department. *Emerg Med J* 2010 ;27 (12): 956-958.
2. Gann J., Whitley R.: Neurologic manifestations of varicella and herpes zoster, en *Infections of the central nervous system*. David Durack; 2da edición, 91-105. Ed Lippincot Rosen, Philadelphia. 1997.
3. Whitley R. Varicella Zoster virus. En *Principles and practice of infectious diseases*. Mandell Gerald, Bennet John. 1963-1969; 7° edición. Churchill-Livingstone. Elsevier Philadelphia. 2010.
4. Varicela. Paganini H. en *Infectología Pediátrica*. Paganini H. 1ª edición. Capítulo 142: 1098-1105. Editorial Científica Interamericana- S.A.C.I.C. Buenos Aires; 2007.
5. Adams C, Diadori P, Schoenroth L, Fritzier M. Autoantibodies in Childhood Post-Varicella acute cerebellar ataxia. *Can J NeuroSci* 2000; 27: 316-320.
6. Fritzier M, Zhang M, Sinton L, Rattner J. Spectrum of centrosome autoantibodies in childhood varicella an post-varicella acute cerebellar ataxia. *BMC Pediatrics* 2003;3:11.
7. Tunkel A, Glaser C, Bloch K, et al. The management of encephalitis: clinical practice guidelines by The Infectious Diseases Society of America. *Clin Infect Dis* 2008; 47: 303-27.
8. Gnann Jr. JW. Antiviral therapy of varicella-zoster virus infections. En *Human Herpesviruses: Biology, Therapy, and Immunoprophylaxis*. Arvin A, Campadelli-Fiume G, Mocarski E, et al, editors. Chapter 65, Cambridge University Press; Cambridge, 2007.
9. Montenegro MA, Santos SL, Li Lm, et al. Neuroimaging of acute cerebellitis. *J Neuroimaging* 2002; 12:272-4.
10. Nussinovitsh M, Prais D, Volovitz B, et al. Post infectious acute cerebellar ataxia in children. *ClinPediatr (Phila)* 2003; 42(7):581-584.
11. Klassen T, Belseck E, Wiebe N, et al. Acyclovir for treating varicella in otherwise healthy children and adolescents: a systematic review of randomised controlled trials. *BMC Pediatrics* 2002; 2: 9.
12. Willoughby R. Cerebellar ataxia, transverse myelitis and mielopathy, Guillain-Barré syndrome, neuritis and neuropathy, en *Principles and Practice of Pediatric Infectious Diseases* Long SS, Pickering LK, Prober CG. 2° Ed, Chapter 46: 342-349, Elsevier Science Publishing Company Churchill Livingstone Inc; Philadelphia. 2003.
13. Ministerio de Salud de la Nación. Normas Nacionales de Vacunación 2008.
14. Gershon AA, Takahashi M, Seward J. Varicella vaccine. En *Vaccines*, Plotkin SA, Orenstein WA, eds., 4th ed., 783-823. WB Saunders, Philadelphia, 2004.