

Elefantiasis verrugosa nostra por linfedema primario: presentación de un caso

AMALIA PANZARELLI¹

Resumen:

La elefantiasis verrugosa nostras (EVN) es una condición dermatológica poco frecuente con potencial deformante y de transformación maligna, la cual se presenta en pacientes con linfedema crónico no filariásico en estadio final. El linfedema es una forma localizada de inflamación del tejido que resulta de la retención excesiva de líquido linfático en el compartimento intersticial y es causada por un drenaje linfático deteriorado. El linfedema se clasifica como primario o secundario. El linfedema primario es causado por anomalías vasculares linfáticas del desarrollo de vasos linfáticos.

La elefantiasis verrugosa nostra a menudo se diagnostica erróneamente porque imita otras condiciones de inflamación de las extremidades. Por su potencial deformante, su progresión crónica, complicaciones y serias implicaciones en la calidad de vida; resulta importante garantizar que estos enfermos reciban un manejo temprano óptimo y oportuno para evitar la progresión a estadios avanzados e irreversibles como el caso presentado.

Palabras clave: elefantiasis, linfedema, primario, elefantiasis verrugosa nostra, piel.

Elefantiasis verrucosa nostra due to primary lymphedema: presentation of a case

Summary:

Elephantiasis verrucosa nostra is a rare dermatological condition with a deforming and potential malignant transformation, which occurs in patients with end-stage chronic non-filarial lymphedema.

Lymphedema is a localized form of tissue swelling resulting from excessive retention of lymphatic fluid in the interstitial compartment and caused by impaired lymphatic drainage. Lymphedema is classified as primary or secondary. Primary lymphedema is caused by developmental lymphatic vascular anomalies. This progressive chronic disease has serious implications on patients' quality of life. It is often misdiagnosed because it mimics other conditions of extremity swelling. There is no definitive cure for lymphedema. However, proper diagnosis and management, its progression and potential complications may be limited.

Key words: elephantiasis, lymphedema, primary, elephantiasis verrucosa nostra, skin.

1. Dermatólogo. Ejercicio Privado.

Autor para correspondencia:
Amalia Panzarelli,
e-mail: boreal.star@gmail.com

Introducción

El linfedema es un edema crónico por mal drenaje linfático y acumulación de líquido intersticial. Puede ser primario, debido a aplasia o hipoplasia del sistema linfático o incompetencia del sistema valvular, o secundario, cuando se produce una obstrucción o infiltración de los vasos linfáticos por tumores, infecciones (linfangitis recurrente), obesidad, cirugía o sobrecarga del sistema venoso en miembros inferiores. La causa más frecuente en países no desarrollados es la filarisis y en los desarrollados es la relacionada con tratamientos de radioterapia y cirugía de neoplasias malignas¹.

El término elefantiasis se usa para denotar una parte del cuerpo que ha sufrido una deformidad como resultado de un linfedema crónico². En 1969, Castellani clasificó la elefantiasis en cuatro subtipos: 1) elefantiasis tropical: debido a la filarisis; 2) elefantiasis nostra debido a infección bacteriana; 3) elefantiasis sintomática: debido a causas micóticas, sifilíticas, tuberculosis, neoplásicas o traumáticas por obstrucción linfática; y 4) elefantiasis congénita: asociada con trastornos hereditarios como la enfermedad de Milroy. La elefantiasis verrugosa nostra (EVN) se definió originalmente como una condición resultante del bloqueo linfático causado por infección bacteriana recurrente, también llamada linfangitis recurrens elephantogénica. Sin embargo, muchos trabajos recientes han incluido otras causas no infecciosas como causantes de la obstrucción linfática por lo cual el concepto cambió³.

La EVN es un raro conjunto de manifestaciones cutáneas con potencial deformante y de transformación maligna, la cual se presenta en pacientes con linfedema crónico no filariásico en estadio final^{4,5}.

Se presenta el caso de una paciente con EVN asociada a linfedema primario y múltiples complicaciones médicas.

Caso clínico

Paciente femenina de 53 años, de ascendencia portuguesa y procedente de la localidad, con historia de linfedema progresivo en los miembros inferiores desde los 20 años de edad, con historia de múltiples hospitalizaciones por cuadros de erisipela.

En los últimos 5 años los síntomas venían aumentando en frecuencia, principalmente las complicaciones infecciosas.

Antecedentes personales de HTA, diabetes mellitus tipo 2, hipotiroidismo primario y obesidad. Con poca movilidad e incumplimiento de dietas y tratamientos. Medicamentos que recibía: candesartán, furosemida, glimepiride, metformina, eutirox. Manejada por medicina interna.

Al examen físico; talla 1,60 Peso: 95 Kg se aprecian las extremidades inferiores tumefactas, con edema deformante y endurecimiento de la dermis, con presencia de múltiples nódulos inflamatorios, exudación serosa mal oliente y úlceras ubicadas principalmente en región infrarrotuliana de miembro inferior derecho. Con afectación del dorso de los pies y marcada deformidad del pliegue tarso digital. Signo de Kaposi-Stemmer positivo, característico de los pacientes con linfedema, que consiste en la imposibilidad de pinzar la piel dorsal de la primera falange del 2° dedo del pie por aumento de su espesor. (Figuras 1 y 2).



Figura 1. Elefantiasis Verrugosa Nostra en miembros inferiores



Figura 2. . Acercamiento pierna y pie derecho. Deformidad, nódulos inflamatorios, apariencia en "empedrado". Signo Kaposi-Stemmer positivo.

Exámenes paraclínicos:

Laboratorio: Hb 11,40 gr%. Leucocitos 7500 segmentados 69 linfocitos 29 Glicemia 186 mg% TSH 5,46 mg%(VN: 0,27-4) T4 libre 6,01(VN: 5-14) T3 2,77(VN: 2-12) Insulina basal 13,5 mg% (VN: hasta 20). VDRL: NR VIH: negativo. Pruebas renales y hepáticas normales.

Resonancia magnética de abdomen y miembros inferiores: se descartaron causas obstructivas asociadas. Sin compromiso venoso profundo ni tumores. Hipoplasia de linfáticos inguinales principalmente derechos.

Rx tórax: cardiomegalia y modificaciones por HTA.

Con el diagnóstico de EVN en el contexto de una paciente con linfedema primario, se manejó inicialmente en conjunto con cirujano vascular periférico desechando la posibilidad de tratamiento quirúrgico y optando por tratamiento conservador con instrucciones sobre cuidados de la piel, prevención de traumatismos, heridas e infecciones. Medicamentos permanentes: anticoagulantes orales, diuréticos, pentoxifilina, lavados con permanganato de potasio alternos con yodopovidona diluida.

En su evolución y seguimiento por 10 años, presentó múltiples complicaciones principalmente infecciosas, miasis incluida, lo cual ameritó hospitalizaciones a repetición con deterioro progresivo de las condiciones generales y dermatológicas, asociándose linforrea persistente (figuras 3,4 y 5) manejada con crioterapia en spray con períodos de mejoría y recidiva.



Figura 3. Úlcera con secreción maloliente y linforrea.



Figura 4. Pie mugoso "mossy foot" en linfedema avanzado.

Figura 5. Fase avanzada de EVN. Edema deformante y endurecimiento de la dermis, con presencia de múltiples nódulos inflamatorios, exudación serosa mal oliente y úlceras ubicadas en pierna derecha. Dificultad para movilizarse.

Finalmente hace cuadro de hipotensión y sepsis, siendo el punto de partida celulitis relacionada con EVN y fallece en la emergencia de un hospital local.

Discusión

La EVN es el grado más avanzado del linfedema crónico no filariásico. La acumulación prolongada de fluido intersticial, rico en proteínas, induciría una proliferación de fibroblastos y afectaría a la respuesta inmune local, lo que conduciría a una mayor fibrosis de la dermis y a un aumento de la susceptibilidad a infecciones. Se caracteriza por presentar una piel con hiperqueratosis, papilomatosis e hiperplasia verrugosa, lo que le da un aspecto en empedrado, pudiendo evolucionar a ulceración e infecciones, que a su vez predisponen a celulitis recurrentes¹, como el caso presentado.

ENV es un trastorno poco común, potencialmente desfigurante y a veces con una constelación grotesca de manifestaciones dermatológicas secuelas de la obstrucción linfática crónica⁵.

Los casos de linfedema primario son raros, con prevalencia reportada de hasta 1 caso por 100.000 (cien mil) individuos. El linfedema es una carga importante para cualquier sistema de

CASO CLINICO

salud por ser un problema crónico, progresivo y requerir tratamiento de por vida⁶. En general, la incidencia en mujeres es el doble que en hombres^{5,6}.

Los pacientes con linfedema primario tienen una morbilidad menor en comparación con los pacientes con linfedema secundario, y es el resultado de mutaciones genéticas que conducen al subdesarrollo de vasos linfáticos y un mal funcionamiento de la capacidad de drenaje linfático. Puede ser una enfermedad aislada o parte de un síndrome complejo. La mayoría de los casos son heredados como un rasgo autosómico dominante con incompleta penetrancia y expresión variable. Casi el 30% de los pacientes con linfedema primario tienen mutaciones genéticas identificables, a menudo en la vía de señalización para el factor de crecimiento vascular endotelial C. Más de 20 genes se han relacionado con anomalías linfáticas en linfedema primario⁶.

Según la edad de inicio el linfedema primario es subdividido en 3 categorías: linfedema primario congénito también llamado enfermedad de Milroy, presente desde el nacimiento o poco después; linfedema primario precoz o enfermedad de Meige, la variante más común y a la que correspondía la paciente presentada y linfedema primario tarda o tardío el cual se manifiesta después de los 35 años de edad, producto de incompetencia valvular funcional sin alteraciones anatómicas de los linfáticos^{4,6}.

Con el tiempo, se desarrolla la denominada EVN⁶, entidad diagnosticada en ésta paciente. La piel sobre el área afectada tiene apariencia hiperqueratótica "musgosa" o "adoquinada" y propensa a fisuras, ulceración y celulitis recurrentes. Es común la exudación de líquido claro a amarillo claro (linforrea). En casos más raros, pacientes con larga evolución del linfedema pueden desarrollar angiosarcoma cutáneo^{5,6}.

El diagnóstico diferencial de la EVN incluye, cromoblastomicosis, filarisis, lipodermatosclerosis, lipedema, carcinoma verrugoso, mucinosis papular y mixedema pretibial^{2,3}.

El diagnóstico de EVN se hace a través de una anamnesis detallada y un examen físico completo. La evaluación de pacientes con sospecha de EVN se describe en la tabla I.

Tabla 1. Evaluación de paciente con sospecha de elefantiasis verrugosa nostra (EVN)

Historia	Incluido inicio, curso de la condición e historial de viaje
Examen Físico	Examen completo de la piel, signo de Kaposi-Stremmer (engrosamiento de la piel en la parte dorsal de los dedos de los pies, indicativos de linfedema).
Laboratorio	Perfil general de laboratorio buscando comorbilidades como hiperglicemia, hormona secretora de tiroides y hemograma completo con diferencial para descartar eosinofilia. Si se sospecha filarisis, frotis de sangre teñido con Giemsa para evaluar microfilarias y / o pruebas de antígeno específico. Cultivo micológico si se sospecha cromoblastomicosis.
Biopsia de piel	Indicada para descartar malignidad.
Imágenes No-invasivas	Linfogammagrafía: excelente para hacer un diagnóstico de linfedema (92% de sensibilidad y 100% de especificidad). Resonancia magnética: la mejor modalidad de imagen para la evaluación de tumores, para distinguir lipedema de linfedema, y precisar la anatomía de los ganglios linfáticos. Ultrasonido: útil solo para buscar obstrucción entre linfedema por filarias y no filarias; puede visualizar gusanos adultos que ocupan vasos linfáticos (baja sensibilidad).
Imágenes invasivas	Linfangiografía: en gran parte reemplazada por modalidades no invasivas. Raramente indicada en la evaluación del linfedema.

Fuente: Sisto K, Khachemoune A. Elephantiasis Nostras Verrucosa. A Review. Am J Clin Dermatol 2008; 9 (3): 141-146.

La EVN es una condición difícil de tratar. No ha habido estudios a largo plazo que investiguen el manejo de la afección y tratamientos consensuados; lo que se conoce es el resultado de informes de casos aislados publicados. Las opciones de manejo incluyen el conservador, el mecánico, el médico, e intervenciones quirúrgicas.

El conservador incluye las medidas para disminuir el estasis linfático e incluyen disminución de peso, ejercicios isométricos realizados por el paciente en su domicilio, vendajes y medias de compresión para disminuir la lipoestasis. El mecánico se refiere a la presoterapia neumática secuencial intermitente, poco conocido en nuestro medio. El tratamiento médico incluye los drenajes linfáticos, vendajes de baja elasticidad, ejercicios físicos aeróbicos, láser de CO₂, medidas higiénicas adecuadas, prevención de traumatismos cutáneos para disminuir el riesgo de infecciones bacterianas y fúngicas^{1,3,4,6}. Manejo del edema con diuréticos prolongados. Los retinoides orales pueden ser efectivos, pero la sostenibilidad de estos resultados parece variable. En raras ocasiones se puede llegar al desbridamiento quirúrgico o la amputación en casos recalcitrantes³.

Conclusión

En conclusión, la EVN es una enfermedad crónica con serias implicaciones en la calidad de vida. Está claro que el curso natural de la EVN es progresivo y debilitante.

Como el número de casos de la EVN va en aumento en el mundo, las estrategias de manejo también. Hasta que surja el

estándar de atención, las decisiones de tratamiento deben tomarse de forma individual utilizando la mejor información disponible.

Tratar de captar los pacientes en etapas tempranas y entrenar a los médicos para realizar un diagnóstico precoz, en pro de evitar las complicaciones y la progresión hacia estadios avanzados de la enfermedad, en los cuales la mortalidad es probable como el caso presentado●

Referencias

1. Mugarza Hernández MD, Iglesias Cano O, Ayllón Blanco H. Elefantiasis verrucosa nostra. *Aten Primaria*. 2019; 51(8):521-522.
2. Sisto K, Khachemoune A. Elephantiasis Nostras Verrucosa. A Review *Am J Clin Dermatol*. 2008; 9 (3): 141-146.
3. Yun-Seok Yang, Jae-Jun Ahn, Sik Haw et al. A Case of Elephantiasis Nostras Verrucosa. *Ann Dermatol*. 2009; 21(3): 326–329.
4. Erazo EV, Palacios CP. Elefantiasis Nostras Verrucosa en paciente con Linfedema Primario. *Rev Asoc Colomb Dermatol*.2018; 26: 2 (abril - junio), 126-131.
5. Dean SM, Zirwas MJ, Vander Horst AV. Elephantiasis nostras verrucosa: An institutional analysis of 21 cases. *J Am Acad Dermatol*. 2011; 64(6), 1104–1110.
6. Grada AA, Phillips TJ. Lymphedema Pathophysiology and clinical manifestations. *J Am Acad Dermatol*. 2017; 77(6), 1009–1020.