

ELEFANTIASIS NOSTRAS VERRUCOSA EN PACIENTE CON LINFEDEMA PRIMARIO

Elephantiasis nostras verrucosa in a patient with primary lymphedema, case report

Evelyn Vanesa Erazo¹, Claudia Patricia Palacios²

1. Médica y cirujana, residente de Dermatología, Universidad de Antioquia, Medellín, Colombia.
2. Médica dermatóloga, docente, Sección de Dermatología, Universidad de Antioquia, Medellín, Colombia.

RESUMEN

La elefantiasis *nostras verrucosa* es una condición dermatológica poco frecuente, que se presenta como una complicación del linfedema crónico no filariático, el cual raramente es de causa primaria. Por su potencial deformante y de degeneración neoplásica maligna, disminuye ostensiblemente la calidad de vida de quien la padece, por lo que es sumamente importante garantizar que estos pacientes reciban un manejo médico óptimo y oportuno para evitar la progresión del linfedema a estadios avanzados e irreversibles, como el que se presenta.

PALABRAS CLAVE: linfedema, primario, elefantiasis.

SUMMARY

The elephantiasis *nostras verrucosa* is a rare dermatological condition that presents as a complication of chronic non-filarial lymphedema, which rarely is due to a primary cause. Its deforming and malignant potential significantly reduces the quality of life of the patient, so it is extremely important to ensure that these patients receive optimal and timely medical management to avoid the progression of lymphedema to advanced and irreversible stages, such as the one we present.

KEY WORDS: lymphedema, primary, elephantiasis.

INTRODUCCIÓN

La elefantiasis *nostras verrucosa* es un raro conjunto de manifestaciones dermatológicas, con potencial deformante y de transformación maligna, la cual se presenta en pacientes con linfedema crónico no filariático en estadio final.

Se expone y se discute el caso clínico de una paciente con anomalía linfática congénita manifiesta en la juventud –linfedema primario precoz–, complicada con elefantiasis *nostras verrucosa*.

Correspondencia:

Evelyn Vanesa Erazo

Email:

lunavanesa@outlook.com

Recibido: 12/08/2017

Aceptado: 16/05/2018

Conflictos de interés:

No se reportan conflictos de interés.

Financiación:

Ninguna.

CASO CLÍNICO

Se trata de una mujer de 44 años de edad con linfedema en los miembros inferiores desde los 12 años, quien requirió múltiples hospitalizaciones por erisipela, o realizó control médico periódico y ampoco cumplió con las terapias prescritas de drenaje linfático.

Presentó empeoramiento progresivo de su enfermedad, con linfedema deformante en los miembros inferiores en los dos últimos años; se acompañaba de masas y nódulos normocrómicos, algunos erosionados y ulcerados, con linforrea fétida y múltiples placas verrugosas en piernas y pies, sin cambios que sugirieran malignidad (**figuras 1 y 2**).

La linfogammagrafía demostró ausencia de los vasos linfáticos inguinales izquierdos e hipoplasia grave de los derechos (**figura 3**). Con la resonancia magnética se descartaron causas obstructivas asociadas y se reveló

grave engrosamiento dérmico, que alcanzaba los 13 cm de profundidad. La ecografía dúplex venosa informó insuficiencia venosa superficial, sin compromiso venoso profundo.

Se diagnosticó *elefantiasis nostras verrucosa* en estadio III, en el contexto de una paciente con linfedema primario precoz. Se solicitó la evaluación por especialistas en cirugía vascular periférica, quienes explicaron a la paciente la posibilidad de tratamiento quirúrgico, aunque con una tasa baja de éxito; la paciente lo rechazó, optando por continuar con la terapia compresiva.

En la Sección de Dermatología se instauró un manejo conservador, con instrucciones sobre los cuidados de la piel, y la prevención de traumatismos, heridas e infecciones; además, se programó un seguimiento estricto por el riesgo de linfangiosarcoma.



Figura 1. Linfedema deformante



Figura 2. Nódulos y placas verrugosas

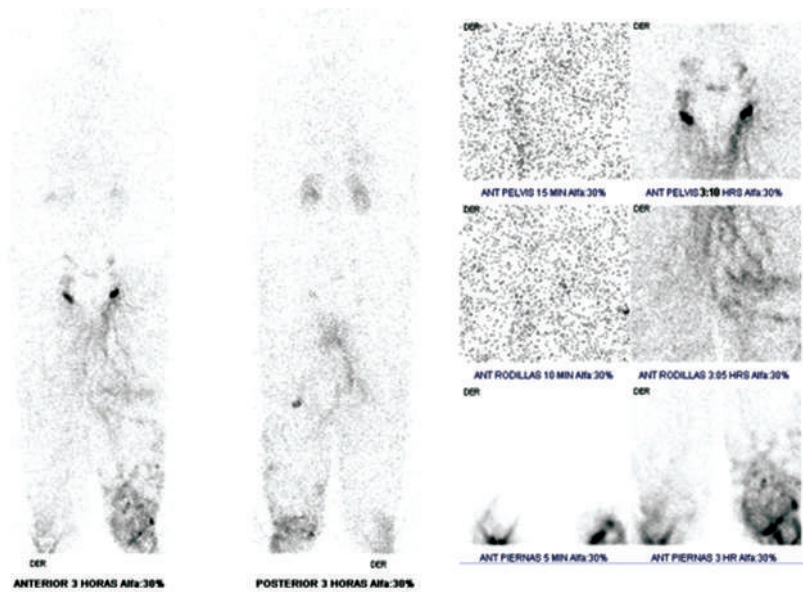


Figura 3. En la linfogramografía de miembros inferiores se observa hipoplasia de los ganglios linfáticos inguinales izquierdos e hipoplasia grave de los derechos.

DISCUSIÓN

El linfedema es una alteración edematosa crónica, causada por alteraciones en el drenaje linfático que conlleva la acumulación de linfa en el intersticio dérmico y compromete principalmente las extremidades. Afecta, aproximadamente, a 200 millones de personas alrededor del mundo y a 3 millones en los Estados Unidos ⁽¹⁾. No hay datos reportados para Colombia.

En el 90 % de los casos, el linfedema compromete las extremidades inferiores, en el 10 %, a las extremidades superiores, y en menos del 1 %, a los genitales, aunque puede afectar cualquier otra zona del cuerpo ⁽²⁾.

Según su etiología, se clasifica como linfedema primario, cuando las anomalías en el transporte linfático son heredadas o constitutivas, y como linfedema secundario, cuando el trastorno en el flujo de la linfa se debe a infecciones, procesos neoplásicos, inflamación, trauma o estasis venosa. A nivel mundial, son mucho más comunes los casos de linfedema secundario, 1 caso por 1.000 individuos, principalmente debido a filariasis, en los países en desarrollo, y a linfadenectomía o radioterapia por cáncer de mama, en los países desarrollados ⁽¹⁾. Los casos de linfedema primario son raros, con prevalencias reportadas de hasta 1 caso por 100, 000,000 individuos ⁽¹⁾.

En el grupo de linfedemas primarios, se reconocen tres variantes que según, la edad de presentación clínica, se dividen como sigue.

1. *Linfedema primario congénito*, también llamado enfermedad de Milroy: la mayoría de veces es de herencia autosómica dominante, y se caracteriza por hipoplasia y aplasia de los vasos linfáticos, que causan linfedema en los miembros inferiores durante los primeros dos años de vida,
2. *Linfedema primario precoz*, o enfermedad de Meige: es la variante más común de linfedema primario y también es de herencia autosómica dominante; se caracteriza por hipoplasia de los vasos linfáticos que se manifiesta clínicamente por linfedema en los miembros inferiores entre los 2 y los 35 años de edad de edad, y afecta predominantemente a las mujeres.
3. *Linfedema primario tardío*: se produce por incompetencia valvular funcional, sin alteraciones anatómicas de los vasos linfáticos, y se manifiesta con linfedema después de los 35 años de edad ^(3,4).

Según la *International Society of Lymphology*, la gravedad del linfedema se puede catalogar en cuatro estadios: del 0 al III. En el estadio 0, la condición es

subclínica; en el estadio I, hay edema que se resuelve al elevar las extremidades afectadas; en el estadio II, el edema es persistente y deja fovea, y finalmente, en el estadio III, el edema no deja fovea, aumenta considerablemente el tamaño de las extremidades afectadas, y causa deformidad y cambios en la piel que constituyen lo que se denomina elefantiasis ⁽³⁾, etapa avanzada, grave e irreversible de la enfermedad, que provoca deterioro importante en la calidad de vida de quien la padece.

Se cree que, en las etapas avanzadas del linfedema, la acumulación prolongada de linfa en el intersticio dérmico promueve la proliferación de fibroblastos y queratinocitos, causando fibrosis dérmica profunda, importante hiperqueratosis y desplazamiento de algunas células del sistema inmunológico (células dendríticas, linfocitos y células asesinas naturales o NK) ^(5,6). Además del edema duro que no deja fovea y el engrosamiento cutáneo deformante, se manifiesta clínicamente con pápulas y nódulos hiperqueratósicos, placas de aspecto verrugoso, fisuras, ulceración y linforrea, erisipela o celulitis a repetición, y episodios de linfangitis secundaria, que agravan el proceso de base, todo lo cual configura la denominada elefantiasis *nostras verrucosa* ^(7,8), entidad diagnosticada en esta paciente.

Ante la sospecha clínica de linfedema, se recomienda hacer una anamnesis detallada que conduzca, en lo posible, a esclarecer el agente etiológico más probable, y un examen físico completo que incluya idealmente la toma y el registro de las medidas de las circunferencias de las extremidades afectadas, siempre de forma bilateral y midiendo las mismas áreas cada vez ⁽⁹⁾.

La ultrasonografía, la tomografía computadorizada y la resonancia magnética, son estudios iniciales que permiten identificar el edema y el engrosamiento dérmico, y que ayudan a descartar causas como la insuficiencia venosa y las obstrucciones intrínsecas o extrínsecas, entre otras. No obstante, no permiten evaluar el sistema linfático, por lo que, para un diagnóstico definitivo, el estudio imagenológico de elección es la linfogammagrafía; esta tiene una sensibilidad del 96 % y una especificidad del 100 %, y es aún más importante en pacientes en quienes se sospeche un linfedema primario ⁽²⁾.

Los exámenes paraclínicos, como la concentración sérica de nitrógeno ureico, urea, creatinina, transaminasas y bilirrubinas, así como el uroanálisis, son útiles para descartar edema de origen renal o hepático, y los estudios adicionales deben ir dirigidos según la sintomatología ⁽¹⁾.

El papel de la biopsia de piel y el respectivo estudio histopatológico, tienen cabida en estadios avanzados, ante lesiones sospechosas de presentar transformación maligna, por el mayor riesgo de angiosarcoma cutáneo que presentan estos pacientes ⁽¹⁰⁾.

El tratamiento estándar del linfedema es la terapia compresiva completa, la cual consta de dos fases. La inicial es llevada a cabo por el personal de salud, institucionalmente, y sus objetivos son reducir el volumen del linfedema, disminuir la fibrosis dérmica y obtener el consecuente alivio sintomático del paciente, con recuperación de la funcionalidad y mejoría de su calidad de vida ⁽¹¹⁾. La segunda fase es llevada a cabo por el paciente, previamente instruido y en su domicilio, y con ella se busca mantener lo logrado en la primera ⁽¹¹⁾. Ambas fases incluyen el drenaje manual del linfedema, así como diferentes modalidades de compresión externa.

Asimismo, es importante que los pacientes sigan una rutina diaria de ejercicios físicos aeróbicos, de fuerza y flexibilidad, especialmente prescritos; además, que adopten medidas de cuidado de la piel, como el lavado y el secado diarios, y la prevención al máximo de los traumatismos cutáneos, con el fin de disminuir el riesgo de infecciones fúngicas y bacterianas, las cuales, una vez establecidas, deben recibir tratamiento específico ⁽¹⁾.

Como es común que, en las etapas avanzadas, los pacientes presenten cambios epidérmicos de hiperqueratosis, se ha reportado el beneficio de los retinoides tópicos (tazaroteno) u orales, al igual que la aplicación de humectantes que contienen urea ^(11,12); estas son opciones válidas que mejoran la apariencia estética y, de alguna manera, influyen positivamente en el estado emocional de los pacientes. El enfoque terapéutico quirúrgico, de citorreducción o reconstrucción, queda diferido para pacientes con linfedema de grado II-III, la elefantiasis *nostras verrucosa* o ambos, con tasas variables de éxito ^(13,14).

CONCLUSIÓN

Se presenta el caso clínico de una paciente adulta, con linfedema primario precoz, una causa rara de linfedema, que se caracteriza por hipoplasia del sistema linfático, disminución del flujo linfático normal y consecuente desarrollo de edema, que afecta principalmente los miembros inferiores y se manifiesta clásicamente durante la adolescencia.

Dada la gravedad del estadio clínico en el cual se presentó esta paciente, se considera importante resaltar los enfoques diagnóstico y terapéutico que se deben adoptar cuando nos enfrentamos a un paciente con linfedema, todo en pro de evitar las complicaciones y la progresión hacia estadios avanzados de la enfermedad, en los cuales la morbilidad, la discapacidad y el impacto emocional son prácticamente irreversibles.

REFERENCIAS

1. Grada AA, Phillips TJ. Lymphedema. *J Am Acad Dermatol.* 2017;77:1009-20.
2. Greene AK, Goss JA. Diagnosis and staging of lymphedema. *Semin Plast Surg.* 2018;32:12-6.
3. Warren AG, Brorson H, Borud LJ, Slavin SA. Lymphedema. *Ann Plast Surg* 2007;59:464-72.
4. Connell F, Gordon K, Brice G, Keeley V, Jeffery S, Mortimer P, *et al.* The classification and diagnostic algorithm for primary lymphatic dysplasia: An update from 2010 to include molecular findings. *Clin Genet.* 2013;84:303-14.
5. Ly CL, Kataru RP, Mehrara BJ. Inflammatory manifestations of lymphedema. *Int J Mol Sci.* 2017;18:E171.
6. Ghanta S, Cuzzzone DA, Torrisi JS, Albano NJ, Joseph WJ, Savetsky IL, *et al.* Regulation of inflammation and fibrosis by macrophages in lymphedema. *Am J Physiol - Hear Circ Physiol.* 2015;308:H1065-77.
7. Liaw F-Y, Huang C-F, Wu Y-C, Wu B-Y. Elephantiasis nostras verrucosa: Swelling with verrucose appearance of lower limbs. *Can Fam Physician.* 2012;58:e551-3.
8. Dean SM, Zirwas MJ, Horst AV. Elephantiasis nostras verrucosa: An institutional analysis of 21 cases. *J Am Acad Dermatol.* 2011;64:1104-10.
9. Gregory K, Schiech L. Looking into secondary lymphedema. *Nursing (Lond).* 2017;47:34-42.
10. Sisto K, Khachemoune A. Elephantiasis nostras verrucosa: A review. *Am J Clin Dermatol.* 2008;9:141-6.
11. NLN Medical Advisory Committee. Topic: The diagnosis and treatment of lymphedema. Position

- statement of the National Lymphedema Network. 2011;1-19.
12. Vásquez LA, Molina V, Arroyave JE, Arredondo MI, Arango AI. Elefantiasis verrucosa nostra tratada con tazaroteno tópico. Revista de la Asociación Colombiana de Dermatología y Cirugía Dermatológica. 2009;17:54-6.
 13. Pitcher AA, Pagan CA, Small K, Otterburn DM. Excision of elephantiasis nostras verrucosa lesions in a patient with hereditary lymphedema: Case report and review of the literature. J Foot Ankle Surg. 2015;54:747-50.
 14. Gallagher K, Marulanda K, Gray S. Surgical Intervention for lymphedema. Surg Oncol Clin N Am. 2018;27:195-215.