

REPORTE DE CASO

Elefantiasis verrugosa nostra asociada a linfedema crónico y acroangiodermatitis de mali (pseudo sarcoma de Kaposi). Reporte de caso

Elephantiasis nostra verrucosa associated with chronic lymphedema and acroangiodermatitis of mali (pseudo sarcoma of Kaposi). Case report

 Scolari, Erika Patricia¹;  Barreto, Claudia María¹;  Di Martino, Beatriz María¹;  Rodríguez, Mirtha¹

¹Universidad Nacional de Asunción, Facultad de Ciencias Médicas, Hospital de Clínicas, Cátedra de Dermatología. San Lorenzo, Paraguay.

RESUMEN

La elefantiasis verrugosa nostra es una patología poco frecuente secundaria a linfedema crónico no filariásico, con la consecuente deformación y aumento de volumen del miembro afecto acompañado de un engrosamiento excesivo de la piel.

Presentamos el caso de un paciente de sexo masculino con hiperplasia verrugosa en miembros inferiores secundaria a linfedema crónico por trastornos de la circulación venolinfática.

Palabras Clave: elefantiasis, linfedema, acroangiodermatitis.

Autor correspondiente: Dra. Erika Patricia Scolari de Brítez. Universidad Nacional de Asunción, Facultad de Ciencias Médicas, Hospital de Clínicas, Residente Cátedra de Dermatología. San Lorenzo, Paraguay. E-mail: erikasclr@gmail.com

Fecha de recepción el 29 de Julio del 2020; aceptado el 11 de Noviembre del 2020.

ABSTRACT

The elephantiasis nostra verrucosa is a rare pathology secondary to chronic non-filarial lymphedema, with the consequent deformation and volume increase of the affected limb accompanied by excessive thickening of the skin.

We present the case of a male patient with verrucous hyperplasia in the lower limbs secondary to chronic lymphedema due to disorders of the venolymphatic circulation.

Keywords: elephantiasis, lymphedema, acroangiodermatitis.

INTRODUCCION

La elefantiasis verrucosa nostra (EVN) es una forma rara de linfedema crónico que causa hipertrofia cutánea progresiva. Puede conducir a una desfiguración severa de partes del cuerpo, afectando con mayor frecuencia a las extremidades inferiores. Varios factores pueden causar obstrucción del sistema linfático y provocar EVN, entre ellos neoplasias compresivas, radioterapia, insuficiencia cardiaca congestiva, obesidad, hipotiroidismo y estasis venosa crónica. Clínicamente, la EVN se caracteriza por un edema sin signo de Godet, pápulas, nódulos y queratosis con aspecto verrugoso o en empedrado. Deben considerarse, para el diagnóstico diferencial: el mixedema pretibial, la filariasis, la cromoblastomicosis, la lipodermatosclerosis y la dermatitis por estasis venosa.¹

La acroangiodermatitis de Mali (AAD), también conocida como sarcoma de Pseudo-Kaposi, es una angiodisplasia reactiva de vasos sanguíneos cutáneos que a menudo se observa en asociación con insuficiencia venosa, con ciertas anomalías vasculares (fístulas arteriovenosas), extremidades paralizadas y afecciones asociadas con trombosis. Es una afección benigna que clínicamente se presenta como máculas violáceas, placas induradas o nódulos generalmente en las superficies extensoras de las extremidades inferiores. Aunque es benigna, debe diferenciarse de afecciones malignas como el sarcoma de Kaposi, especialmente en la era actual del VIH y, por lo tanto, el examen histopatológico es imprescindible para su diagnóstico y diferenciación.²

Tanto para la EVN como para la AAD, la determinación de las causas subyacentes y el inicio del tratamiento durante la etapa temprana pueden disminuir la progresión de las complicaciones. La historia clínica y el examen físico muchas veces son suficientes para diagnosticarlas, sin embargo, se preconiza la evaluación histopatológica. Las pruebas de laboratorio y los estudios de imagen proporcionan más información acerca de la causa y ayudan a diferenciarlas de otras entidades.¹ Presentamos un caso clínico donde observamos ambas entidades en un mismo paciente con el objetivo de exponer la relación observada entre ambas patologías.

CASO CLÍNICO

Varón, 79 años, procedente de Guarambaré, jubilado, portador de artritis reumatoidea sin tratamiento, consumidor crónico de AINEs y en silla de ruedas desde hace 5 años por artritis de ambas rodillas. Consulta por cuadro de aproximadamente 10 años de evolución que inicia con edema en ambos miembros inferiores que no cede con el reposo, con posterior cambio de coloración y aparición de tumoraciones redondeadas que aumentan de manera progresiva y ascendente. Se encontraba en tratamiento con láser indicado por cirujano vascular debido a la presencia de várices en miembros inferiores. Ante el empeoramiento progresivo deciden consultar en dermatología.

Examen físico: placa hiperpigmentada de límites netos, bordes irregulares, con tumoraciones papilomatosas de superficie

verrugosa, que se extienden en toda la cara anterior y posterior la pierna izquierda, en pierna derecha abarca todo el dorso del pie hasta el tobillo, aspecto en empedrado, en caras laterales de ambos pies presenta tumoraciones exofíticas, hiperqueratósicas, amarillentas, que afectan plantas y deforman los pies, con pérdida de los espacios interdigitales, algunas áreas exudativas. Ambos miembros inferiores se encuentran tumefactos

con imposibilidad de plegar la piel. Los dedos de manos y pies presentan desviación cubital. En los pies se constata además onicodistrofia e hiperqueratosis ungueal, cianosis distal de los dedos. En la pierna derecha se observan placas redondeadas violáceas bien delimitadas que impresionan seguir un trayecto lineal ascendente. No se palpan adenomegalias inguinales. (Figura 1. A, B y C)



Figura 1. A. Ambos miembros inferiores con placas hiperpigmentadas con aspecto empedrado. En la pierna derecha las lesiones impresionan seguir trayecto lineal. B. Desviación cubital de los dedos, hiperqueratosis subungueal de los 10 dedos. C. vista en detalle de las tumoraciones exofíticas, hiperqueratósicas, amarillentas, que afectan plantas y deforman los pies, con pérdida de los espacios interdigitales.

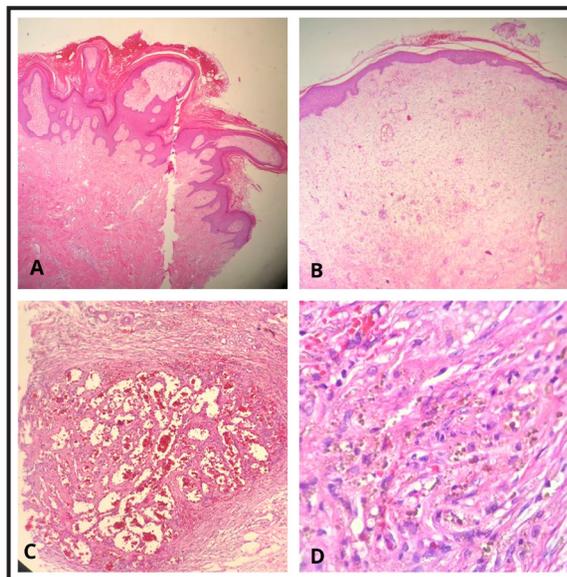


Figura 2. Tinción H&E A. Vista panorámica, epidermis con acantosis, elongación irregular de las redes de crestas, queratinización ortoqueratósica, ausencia de rasgos epidérmicos liquenoides, papilomatosis. B. Edema dérmico superficial C. Angioproliferación vascular D. Siderófagos numerosos en todas las tomas.

Se planteó el diagnóstico presuntivo de síndrome verrugoso con sus diferentes etiologías: infecciosa, tumoral, vascular. 3

Se realizó biopsia de piel para histopatología de tres lesiones distintas y además se toma muestra de piel para cultivo.

Histopatología: con tinción de hematoxilina y eosina, en una vista panorámica, epidermis con acantosis, elongación irregular de las redes de crestas, capa granulosa presente, queratinización ortoqueratósica normal con paraqueratosis focal y no confluyente. Ausencia de rasgos epidérmicos liquenoides. Se observa papilomatosis. Edema dérmico superficial, muy marcado sobre todo en una de las tomas, y presencia de angioproliferación vascular, con siderófagos numerosos en todas las tomas (Figura 2. A, B, C y D).

Diagnóstico histopatológico: hiperplasia epidérmica verruciforme (hiperplasia verrugosa nostra). Linfedema. Acroangiodermatitis de Mali (Pseudo sarcoma de Kaposi)

Evolución: se decide tratamiento conservador, con indicaciones de cuidados de la piel con lavados y emolientes, evitar en lo posible traumatismos para prevenir infecciones y seguimiento por cirugía vascular.

DISCUSION

El linfedema es el aumento de volumen de una región anatómica. Se nombró elefantiasis a la infestación por *Wuchereria bancrofti* y en 1934 Castellani añadió la palabra nostra para agregar otras causas.⁴ Es una alteración edematosa crónica, causada por alteraciones en el drenaje linfático que conlleva a la acumulación de linfa en el intersticio dérmico y compromete principalmente las extremidades de manera ascendente. ^{5,6} Se ha descrito también el linfedema elefantiásico "localizado" (sobre todo en región anogenital/ párpados/muslos/mamas) donde la combinación de factores promotores de estasis linfática (trauma, obesidad, infección y/o trastornos inflamatorios) dieron lugar al desarrollo de esta dermatosis. ⁷

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, radioterapia o sobrecarga del sistema venoso en miembros inferiores. La causa más frecuente en países no desarrollados es la filiarisis y en países desarrollados es la iatrogenia por radioterapia y cirugía de neoplasias malignas. La incidencia luego de una disección ganglionar axilar por cáncer de mama es 29-49% y en una biopsia de linfonodo centinela 5-7%. Puede ocurrir como consecuencia del tratamiento de otros tipos de cáncer como melanoma (16%), ginecológico (20%), genitourinario (10%), cabeza y cuello (4%), sarcomas (30%).⁸ También los episodios recurrentes de erisipela pueden causar desarrollo de linfedema crónico.⁹ El grado más severo de linfedema crónico no filariásico se denomina elefantiasis verrugosa nostra (EVN), que cursa con hipertrofia cutánea desfigurante. En el caso presentado previamente la EVN se manifestó secundaria a trastornos en la circulación venolinfática y probablemente a iatrogenia relacionada con los procedimientos con láser a los que fue sometido el paciente, aunque no hemos encontrado literatura sobre lo último expuesto.

El linfedema verrugoso afecta mayoritariamente a las extremidades inferiores, principalmente de manera distal, se manifiesta con pápulas, pliegues cutáneos exagerados, queratosis, nódulos con apariencia verrugosa de consistencia firme y aumento de volumen del miembro. Al inicio el edema es blando con signo de Godet, con el tiempo la fibrosis aumenta y este edema se torna duro, no se alivia al elevar la extremidad ^{4,6,10}, no hay signo de Godet y hay signo de Stemmer (imposibilidad de pinzar la piel del dorso del segundo dedo del pie, lo que sugiere fibrosis); en etapas finales y aunadas al traumatismo, se generan úlceras y deformidades. ^{4,10}

Las lesiones verrugosas son de diversos tamaños y formas y pueden involucrar una gran área difusamente. Los papilomas solitarios algunas veces lucen gruesos, aplanados, lisos, de 0,5 a 2 cm de diámetro y se distribuyen entre

las lesiones verrugosas como lo describe la Dra. Lozano en su publicación.¹⁰ Dichas lesiones también fueron descritas en nuestro paciente con distribución asimétrica, sobre todo en el miembro con mayor compromiso verrugoso.

El diagnóstico es clínico e histológico, al descartar principalmente procesos malignos.^{4,10} Los estudios de imagen, como la tomografía, la resonancia magnética y el ultrasonido permiten evaluar la obstrucción y condición de los tejidos blandos, pero la linfogammagrafía tiene 92% de sensibilidad y 100% de especificidad diagnóstica; si se sospecha causa infecciosa (filarias o cromoblastomycosis) deben descartarse viajes a zonas endémicas, realizar frotis sanguíneo y cultivos.⁴ No se realizaron estos estudios a fin de optimizar recursos ya que esta zona geográfica no es endémica de filariasis y el paciente no reporta viajes a zonas endémicas. Es preciso mencionar que varios estudios relacionan a la elefantiasis verrugosa con el desarrollo de neoplasias malignas como angiosarcomas, linfomas, melanomas y carcinomas escamocelulares, relación probablemente debida a que la disminución del flujo linfático estimularía la angiogénesis y ocasionaría la alteración del tránsito celular a ganglios dando lugar así al desarrollo de estas neoplasias.^{11,12,13}

El término acroangiokeratosis o pseudosarcoma de Kaposi (PSK) se refiere a una entidad angioproliferativa autolimitada que incluye un grupo de enfermedades, congénitas o adquiridas, con lesiones cutáneas similares al sarcoma de Kaposi (SK). Se han descrito en relación con la insuficiencia venosa crónica (tipo Mali), ocasionada por malformaciones arteriovenosas de origen congénito o iatrogénico (tipo Stewart-Bluefarb) y con otros problemas vasculares como el daño de los vasos por amputación, prótesis mal colocadas, déficits vasomotores de miembros paralizados o la mutación del alelo 20210 A del gen de la protrombina¹⁴.

Hemos encontrado referencias de aparición conjunta de estas dos entidades descritas en nuestro paciente, de por sí infrecuentes, como el caso reportado por la Dra. Heller, del Departamento de Dermatología de la

Universidad de Nueva York¹⁵ o el caso reportado por el Dr. Mehta et. al en Mumbai, India.¹⁶ Además, se han registrado casos de acroangiokeratosis de Mali en pacientes parapléjicos¹⁷, condición presente en nuestro paciente y que probablemente contribuiría al desarrollo de dicha patología.

El mejor tratamiento descrito para ambas entidades una vez desarrolladas es la terapia compresiva.⁴ Los objetivos principales en el manejo son limitar la morbilidad del paciente, mejorar la funcionalidad y la calidad de vida. Si bien no hay tratamiento curativo para el linfedema, el manejo debe estar a cargo de un equipo multidisciplinario. Uno de los tratamientos más comunes es la terapia descongestiva compleja (TDC) que incluye el uso de prendas de compresión. Se ha descrito alivio clínico de las lesiones verrugosas con aplicación tópica de tazaroteno al 0.1%.¹⁸ El tratamiento quirúrgico es una alternativa cuando las medidas conservadoras ya no son suficientes.⁹

CONCLUSION

La elefantiasis verrugosa nostra es una condición poco frecuente. En países tropicales, ante el diagnóstico de un síndrome verruciforme, es importante descartar causas infecciosas como son las micosis profundas, la infección crónica por estreptococos y la filariasis, en áreas endémicas, por medio de estudios bacteriológicos y micológicos. Se debe dar particular énfasis en descartar, con estudios histopatológicos, procesos malignos ante la frecuente asociación con la EVN. La AAD se considera una dermatosis reactiva al linfedema crónico, sin embargo, la presentación clínica de la misma obliga a descartar angiosarcomas mediante la histopatología. El tratamiento propuesto por dermatología se encuentra enfocado principalmente a mejorar la calidad de vida intentando disminuir los síntomas, mejorar el aspecto y la función.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Fang-Yih L, Ching-Fu H, Yu-Cheng W. Elephantiasis nostra verrucosa. Canadian Family Physician. Case Report. 2012;58.
2. Satyendra K, Kajal M. Acroangiodermatitis (sarcoma de pseudo-Kaposi). Indian Journal of Dermatology. 2014;5 (3): 323–325.
3. Montoya M, Gaviria M, Vélez A. Síndrome verrucoso. Revista Asociación Colombiana de Dermatología & Cirugía Dermatológica. 2005; 13 (3): 217-219
4. Flores Reyes, I. Ramírez Terán, A. Maza De Franco, C. Saénz Corral, C y col. Linfedema verrugoso (Elefantiasis verrugosa nostra) secundario a regresión de sarcoma de Kaposi. Dermatol Rev Mex. 2019;63(5):509-513.
5. Erazo, E. Palacios, C. Elefantiasis nostra verrugosa en paciente con linfedema primario. Rev Asoc Colomb Dermatol. 2018; 26 (2): 126-131.
6. Mugarza Hernández, M. Iglesias Cano, O. Ayllón Blanco, H. Elefantiasis verrugosa nostra. Elsevier. 2019; 51(8): 521-522. DOI: 10.1016/j.aprim.2018.12.005.
7. Song L, Tien A, Jones D, Mayer D, Jeffrey R. Localized lymphedema (elephantiasis): a case series and review of the literature. J Cutan Pathol 2009; 36:1-20.
8. Pereira C. Nicolás, Koshima Isao. Linfedema: actualización en el diagnóstico y tratamiento quirúrgico. Rev Chil Cir [Internet]. 2018 Dic [citado 2020 Jun 26] ; 70(6): 589-597. Disponible en URL: https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0718-40262018000600589&lng=es
9. Yang, Yan-Ping; Huang, Wan-Xue ; Zhong, Wei-Xi ; Fu, Yi-Mu ; Él, Ping-An ; Zhao, banda ; Feng, Qi-Ming, Elefantiasis bilateral de extremidades inferiores y abdominal por erisipela, Chinese Medical Journal: 2018; 131 (7):873-874 doi: 10.4103 / 0366-6999.228244.
10. Lozano González Y, González Velásquez E. Elefantiasis. A razón de un caso.
11. Rev méd electrón [Seriada en línea] 2009; 31(3). Disponible en URL: <http://www.revmatanzas.sld.cu/revista%20medica/año%202009/vol3%202009/tema16.htm>
12. Krisanne S, Amor K. Elephantiasis nostra verrucosa: A review. Am J Clin Dermatol 2008;9(3):141-146.
13. Lee R, Saardi K, Schwartz R. Tumores angiogénicos relacionados con linfedema y otros tumores malignos. Clínicas en Dermatología. 2014;32 (5):616-620.
14. Shon W, Ida C, Rose P. Angiosarcoma cutáneo que surge en el linfedema masivo localizado de la obesidad mórbida: informe de cinco casos y revisión de literatura. J Cutan Pathol. 2011; 38 (7): 560-564.
15. Fernández, R. Vereá, M. Martínez, W, Yebra, M. Fonseca, E. Pseudosarcoma de Kaposi bilateral en miembros superiores. Actas Dermo-Sifiliográficas. 2007; 98 (4): 268-270
16. Heller M, Karen JK, Fangman W. Acroangiodermatitis. Dermatol Online J. 2007 Jan 27;13(1):2. PMID: 17511935.
17. Mehta AA, Pereira RR, Nayak CS, Dhurat RS. Acroangiodermatitis of mali: a rare vascular phenomenon. Indian J Dermatol Venereol Leprol. 2010 Sep-Oct;76(5):553-6. doi: 10.4103/0378-6323.69090. PMID: 20826998.
18. Huguen J, Bonsang B, Lemasson G. Acroangiodermatitis o sarcoma de pseudo-Kaposi: dos casos en pacientes con piernas paralizadas. H. Dermatol. 2016; 174 (6): e84.
19. Vásquez L, Molina V, Arroyave J et al. Elefantiasis verrugosa nostra tratada con tazaroteno tópico. Rev Asoc Col Dermatol. 2009;17 (1): 54-56.