

Elefantiasis vulvar por filarias

Vulvar Elephantiasis by Filarias

Edel Miguel Sánchez Redonet^{1*}

Luis Salas Castillo²

¹Facultad de Ciencias Médicas “Julio Trigo López”. Hospital Materno Infantil “Ángel Arturo Aballí”. La Habana, Cuba.

²Facultad de Ciencias Médicas General “Calixto García Iñiguez”. Hospital Ginecobstétrico “América Arias”. La Habana, Cuba.

*Autor para la correspondencia: edelmsr@infomed.sld.cu

RESUMEN

En el año 2000, había más de 120 millones de personas infectadas por filarias en el mundo; unos 40 millones están desfiguradas e incapacitadas por la enfermedad. La infestación de los ganglios linfáticos por el parásito *Wuchereira bancrofti*, es la causa más frecuente del linfedema secundario. Se presenta un caso inusual de elefantiasis vulvar por filariasis. Se analizan las alternativas terapéuticas que incluyen el tratamiento farmacológico y quirúrgico, con el fin de considerar esta última como un tratamiento paliativo más que curativo tanto para el linfedema como para la cirugía reconstructiva.

Palabras clave: linfedema; elefantiasis; genitales femeninos; filariasis linfática.

ABSTRACT

In 2000, there were more than 120 million people infected by filarias in the world; some 40 million are disfigured and disabled by the disease. Infestation of the lymph nodes by *Wuchereira bancrofti* parasite is the most frequent cause of secondary lymphoedema.

An unusual case of vulvar elephantiasis due to filariasis is reported in this paper. The therapeutic alternatives that include pharmacological and surgical treatment are analyzed, in order to consider the latter as a palliative rather than a curative treatment both for lymphedema and for reconstructive surgery.

Keywords: lymphedema; elephantiasis; female genitals; lymphatic filariasis.

Recibido: 03 /09/2018

Aceptado: 22/10/2018

INTRODUCCIÓN

La Organización Mundial de la Salud (OMS) puso en marcha en el año 2000 un programa mundial para eliminar la filariasis linfática. La resolución WHA50.29 de la Asamblea de la Salud insta a los estados miembros de la OMS a que eliminen la filariasis linfática como problema de salud pública.

En 2012, la perspectiva de la OMS en lo concerniente a las enfermedades tropicales desatendidas ratificó el plazo de 2020 para lograr su eliminación. En la actualidad, hay más de 856 millones de personas en 52 países amenazados por la filariasis linfática que requieren de tratamiento profiláctico, conocido también como quimioterapia preventiva. En el año 2000, había más de 120 millones de personas infectadas; unos 40 millones están desfiguradas e incapacitadas por la enfermedad.^(1,2)

La filariasis linfática producida por *Wuchereira bancrofti* está presente en países de África subsahariana, sudeste asiático, India, algunas islas del Pacífico y en áreas focales de Latinoamérica.

Los términos "linfedema" y "elefantiasis" a menudo se usan indistintamente. Los especialistas en parasitología y enfermedades tropicales usan el término elefantiasis cuando se refieren al linfedema inducido por la filariasis. La elefantiasis es el dramático resultado final de una variedad de enfermedades obstructivas del sistema linfático, que afectan comúnmente los brazos, las piernas y los genitales. Suele afectar al grupo de

edades jóvenes y se asocia con discapacidad física, angustia mental extrema e interferencia con las relaciones sexuales, e incluso puede interferir con la deambulaci3n. Cuba es uno de los pa3ses que colabora m3s ampliamente en la atenci3n m3dica en casi todos los rincones del mundo, este es el motivo de publicar este interesante caso atendido en tierras africanas.

PRESENTACI3N DE CASO

Mujer mozambiqueña de 32 años de edad con aumento progresivo de la vulva, secreci3n vaginal, p3rdida de peso, historia de fiebre vespertina y sudoraciones nocturnas.

La inspecci3n de los genitales externos muestra un aumento importante de su tamaño que le produce dificultad para la marcha y refiere le limita en las relaciones sexuales.

Los labios menores muestran edema con crecimiento polipoide pedunculado (Fig. 1).



Fig. 1 - Los labios menores muestran edema con crecimiento polipoide pedunculado.

Se observa hiperqueratosis verrugosa con papilomatosis y cicatrices sin afectaci3n del orificio uretral (Fig. 2 y 3).



Fig. 2 - Hiperqueratosis verrugosa con papilomatosis.



Fig. 3 - Cicatrices sin afectación del orificio uretral.

El examen vaginal no reveló ninguna anomalía. Se observan condilomas acuminados en la región perianal y cicatrices arrugadas hiperpigmentadas sin ganglios linfáticos inguinales palpables (Fig. 4).



Fig. 4 - Cicatrices arrugadas hiperpigmentadas sin ganglios linfáticos inguinales palpables.

Los resultados de laboratorio mostraron anemia moderada (Hb 9 gm %) y una tasa de eritrosedimentación elevada (110 mm / 1ra hora) con un recuento normal de leucocitos. Los estudios de química sanguínea, la radiografía de tórax y la ecografía abdominal no revelaron ninguna anomalía. El esputo fue negativo para los bacilos ácido alcohol resistentes, así como las pruebas de *Mantoux* y las pruebas hematológicas para el virus de inmunodeficiencia adquirida y la sífilis.

Se realizó exéresis de todo el tejido subcutáneo linfedematoso con preservación de la piel suprayacente con buenos resultados cosméticos.

Los hallazgos anatomopatológicos fueron una acantosis grave de la epidermis, con extensas áreas de hiperqueratosis, dilatación epitelial de los nódulos cutáneos con infiltrados linfocitarios perivasculares y deposición focal dispersa de cristales de colesterol y gusanos adultos de filaria calcificados.

DISCUSIÓN

El término "elefantiasis" fue descrito por primera vez por *Celsius* y originalmente se utilizó para describir el aspecto de patas de elefante del área afectada. Más tarde, el término se utilizó para describir una ampliación similar del brazo, el pecho, el pene, el escroto y la vulva.⁽³⁾

Los doctores que acompañaron a Napoleón en 1798 durante su viaje a Egipto describieron la elefantiasis genital en una mujer y la elefantiasis de las piernas y los genitales en un hombre. *Dominique Jean Larrey*, uno de los médicos franceses que acompañó al ejército de Napoleón, había reconocido la elefantiasis genital como una enfermedad del clima tropical más que una enfermedad relacionada con el clima templado. En 1900, *Sir Ronald Ross*, científico de la Escuela de Medicina Tropical de Liverpool, informó que la filariasis linfática se transmite a través de las picaduras de mosquitos, por lo que en 1902 recibió el Premio Nobel de Medicina.^(4,5)

El linfedema generalmente se clasifica como primario cuando no hay etiología conocida y como secundario cuando su causa es una enfermedad conocida. La *Wuchereira bancrofti*, es la causa más común de linfedema secundario.

Las causas más comunes incluyen linfogranuloma venéreo, donovanosis y tuberculosis. La histerectomía radical, la linfadenectomía pélvica, la irradiación, la invasión tumoral y el trauma directo son causas menos comunes.^(6,7)

La enfermedad sistemáticamente sigue pasos claros. El fluido a través de la vasculatura linfática juega un papel crítico en la homeostasis. Cuando hay una lesión linfática, el flujo de linfa se interrumpe, lo que conlleva a acumulación de líquido, distensión del vaso, disfunción valvular y reflujo, que modifica la función del tejido normal mediante la inflamación, remodelación tisular, hiperplasia linfática y depósito de adipocitos.

El flujo de linfa incrementado “*per se*” puede servir como una señal de inflamación temprana que desencadenan los fibroblastos circundantes para iniciar la reparación rápida de la matriz a través de la regulación positiva autocrina de la transformación factor de crecimiento1, diferenciación en miofibroblastos y aumento de la producción de colágeno y alineación. La remodelación continua de la matriz extracelular altera el cumplimiento de los tejidos blandos y disminuye la función linfática, que finalmente

conduce a la obliteración de los vasos linfáticos, como se ve en etapas avanzadas de la enfermedad.^(2,5)

Los objetivos de la farmacoterapia son erradicar la infestación, reducir la morbilidad y prevenir las complicaciones. El manejo de la elefantiasis vulvar por filarias generalmente requiere un enfoque multidisciplinario clínico, quirúrgico y parasitológico.

La cirugía se debe considerar como un tratamiento paliativo más que curativo. Generalmente implica la eliminación de tejido excesivo para eludir el defecto linfático local. La cirugía linfática tiene como objetivo restaurar la función linfática a través del bypass de un bloqueo localizado.⁽⁶⁾ Otros procedimientos utilizan pedículos de tejido con linfáticos sanos (por ejemplo, epiplón, mesenterio o intestino delgado aislado) en un intento de proporcionar vías alternativas para que el líquido linfático se drene lejos de las áreas afectadas.⁽⁶⁾ No hay datos sobre el beneficio de la cirugía para el caso de elefantiasis vulvar aunque la cirugía de reconstrucción puede ser beneficiosa.⁽⁸⁾

Las indicaciones para la cirugía incluyen las consideraciones siguientes: interferencia con el trabajo, función sexual o micción, impacto negativo en la familia del paciente y dolor. Avances recientes que exploran la farmacoterapia y los tratamientos quirúrgicos han mostrado algunas esperanzas.^(9,10,11)

La presentación de este caso llamar la atención sobre esta rara condición que se puede presentar en las misiones internacionalistas de colaboración médica, sobre todo en zonas endémicas de esta enfermedad.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Hotez PJ, Molyneux DH, Fenwick A, Kumaresan J, Sachs SE, Sachs JD, et al. Control of neglected tropical diseases. *N Engl J Med.* 2007;357:101827.

2. Organización Mundial de la Salud, Centro de prensa. Filariasis linfática. [en línea]. Mayo 2015 [citado 12 Jun 2015]; Nota descriptiva N°102 [aprox. 3 p.]. Disponible en: <http://www.who.int/mediacentre/factsheets/fs102/es>.
3. Sethi A, Sethi D. "Huge Vulval Elephantiasis of Unknown Etiology". Journal of Evolution of Medical and Dental Sciences [en línea]. 2014;Vol.3, Issue 13, March 31; Page: 33243329. DOI: 10.14260/jemds/2014/2288. Disponible en: https://jemds.com/data_pdf/5_deepak_sethi.pdf
4. Yoffey JM, Courtice JM. Lymphatics, Lymph and the Lymphomyeloid Complex. New York Academic Press. NY, USA; 1970.
5. Karkkainen MJ, Haiko P, Sainio K, Partanen J, Taipale J, Petrova TV et al. Vascular endothelial growth factor C is required for sprouting of the first lymphatic vessels from embryonic veins. Nat. Immunol [en línea]. 2004;5(1):7480. Disponible en: https://jeltsch.org/sites/jeltsch.org/files/KarkkainenMarika_NatImmunol_2004_74.pdf
6. Lanka P, Lanka LR, Sylvester N et al. Metastatic Crohn's disease. Indian Dermatol J [en línea]. 2014 Jan-Mar;5(1):41-3. DOI: 10.4103/22295178.126029. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3937486>
7. Sakorafas, GH, Peros G, Cataliotti L, Vlastos G. Lymphedema following axillary lymph node dissection for breast cancer. Surgical oncology [en línea]. November 2006;15(3):153-165. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0960740406000697>. DOI://doi.org/10.1016/j.suronc.2006.11.003.
8. Ipyana HM, Bonaventura CTM, Januarius H. Vulvar Filarial Elephantiasis in A Tanzanian Woman; Rare Presentation of Lymphatic Filariasis: A Case Report and A Review of Literature. Sudan Journal of Medical Sciences [en línea]. 2014;9(4):256-270. Disponible en: <https://www.ajol.info/index.php/sjms/article/view/114535/104223>.

9. Chang DW, Masia J, Garza R, Skoracki R, Neligan PC. Lymphedema: Surgical and Medical Therapy. *Plastic and Reconstructive Surgery* [en línea]. 2016;138(3S):209S–218S. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27556764>.
10. Granzow JW, Soderberg JM, Kaji AH, Dauphine C. Review of Current Surgical Treatments for Lymphedema. [en línea]. *Annals of Surgical Oncology* [en línea]. 2014;21(4):1195–201. Disponible en: <https://link.springer.com/article/10.1245/s1043401435188>. DOI: [//doi.org/10.1245/s1043401435188](https://doi.org/10.1245/s1043401435188).
11. Galanternik MV, Stratman AN, Jung HM, Butler MG, Weinstein BM. Building the drains: the lymphatic vasculature in health and disease. *Wiley Interdisciplinary Reviews: Developmental Biology* [en línea]. 2016;5(6):689710. Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/epdf/10.1002/wdev.246>.

Conflictos de intereses: Los autores no declaran tener conflictos de intereses.