

Erisipelas de repetición y linfedema congénito bilateral

R. Ruiz Villaverde, B. Martínez Larios, E. Páramo Rodríguez, J. Blasco Melguizo y M. C. Martín Sánchez
Servicio de Dermatología. Hospital Clínico San Cecilio. Granada.

Caso clínico

Se trata de un hombre de 33 años, alérgico a penicilina, diagnosticado de linfedema congénito familiar con 1 año de edad, con antecedentes familiares del síndrome ya referido en su hermana, primo hermano, madre, tía materna y abuela materna, que acude a través del servicio de Urgencia Externa por presentar un cuadro clínico compatible con erisipela de miembro inferior izquierdo de dos días de evolución. Según refiere, este episodio es el cuarto que presenta en dos meses, habiendo sido tratado siempre en los episodios previos con eritromicina, cuya dosis no recuerda. El paciente se encuentra algo decaído y comenta haber tenido febrícula de 37,5° C desde la aparición del cuadro.

En el momento de la exploración el paciente presentaba buen estado general, eupneico y fiebre de 37,7° C. Se observaba edema bilateral con fovea ++, desde rodilla hasta dorso de ambos pies. La pierna derecha mostraba un discreto aumento de diámetro con eritema difuso y aumento de temperatura local respecto de la pierna contralateral (*figs. 1 y 2*). Los pulsos pedios y tibiales posteriores estaban conservados. Signo de Hommans negativo. No empastamiento en la zona gemelar afecta, no dolor a la presión y palpación. No se palpaban adenopatías locorregionales.

Se solicitó hemograma, bioquímica urgente y dímero D, existiendo leucocitosis (L: 13.600; PMN: 85% sin franjas) con normalidad del resto de parámetros analíticos.

Con diagnóstico de erisipela, y dados sus antecedentes de alergia a penicilina, se optó por tratamiento con ciprofloxacino 500 mg 1/12 h + clindamicina 300 mg/8 h, reposo absoluto con heparina de bajo peso molecular ajustada a su peso, ibuprofeno 500 mg/12 h y vendaje compresivo.



Fig. 1. Detalle de la situación basal de ambos pies en síndrome de Noonan-Milroy.



Fig. 2. Erisipela en cara anterior de miembro inferior derecho.

Diagnóstico

Erisipela de repetición. Síndrome de Noonan-Milroy.

Evolución

A la semana el cuadro había remitido completamente, sin haber vuelto a presentar sintomatología a los tres meses de revisión. No se ha optado por pauta de mantenimiento en este caso particular.

Comentario

El linfedema congénito familiar es una entidad que puede clasificarse en dos cuadros diferentes, el síndrome de Milroy, normalmente presente desde el nacimiento, indoloro y sin tendencia a la ulceración, y el síndrome de Meige, que se inicia a edades más tardías y que, a diferencia del anterior, puede asociarse con crecimiento retardado, microcefalia, retraso mental, malformaciones vasculares, ptosis palpebral y colestasis intrahepática recurrente, entre otras¹. Ambos son extremadamente infrecuentes y una de las complicaciones asociadas es el desarrollo de episodios de erisipelas de repetición, como el caso aquí presentado.

Su prevalencia es baja, reflejándose en menos de 1/6.000 pacientes, con predominio femenino (3:1) y presentación en adolescentes o adultos jóvenes. Se hereda de forma autosómico-dominante con penetrancia incompleta y expresividad variable, si bien la clínica puede manifestarse en el nacimiento, aparecer en la pubertad precoz o a partir de los 35 años². Desde el punto de vista clínico, este cuadro se instaura de forma gradual y no dolorosa para el paciente. Esto, unido a que en muchos casos la tumefacción desaparece por la noche, contribuye a demorar el momento de consulta inicial³. El edema al inicio del proceso es blando y depresible, comenzando siempre en la zona más declive de la extremidad o extremidades afectadas. Posteriormente sufre un proceso de induración, adquiriendo la piel un grosor más acentuado y dificultando la depresibilidad. Se produce entonces una deformación pronunciada de la extremidad con mayor grosor de los pliegues cutáneos. Todo ello contribuye a favorecer la vulnerabilidad a la infección y los subsiguientes procesos de erisipela-celulitis, como el caso que nos ocupa.

Los exámenes complementarios que se suelen solicitar en estos casos no muestran alteraciones significativas. Se desaconseja la realización de una linfografía⁴, que en muchas ocasiones supone una puerta de entrada a la infección. El diagnóstico es eminentemente clínico y debe realizarse una cuidadosa anamnesis y preguntar por los antecedentes de radiación, tratamiento radioterápico, cirugía de ganglios linfáticos, posibilidad de neoplasia asociada o antecedentes de desplazamientos que puedan justificar una filariasis. En hombres ancianos, si el proceso es unilateral hay que descartar un cáncer de próstata y en mujeres neoplasia pélvica. El estudio histológico de la piel afectada suele mostrar aplasia o hiplasia de los vasos linfáticos, los cuales discurren en trayectos tortuosos.

Se han encontrado niveles elevados de inmunocomplejos antígeno no específicos, β lisinas, α_1 -antitripsina, IgE e IgM en suero en presencia de una infección masiva bacteriana en la piel del miembro. Estas alteraciones pueden servir como indicadores diagnósticos y pronósticos de la cronicidad de la enfermedad y de la progresión en pacientes con linfedema⁵.

Se ha asociado con el síndrome de uñas amarillas, derrame pleural quiloso, ascitis quilosa⁶, mala absorción, colestasis intrahepática, anemia de Blackfan-Diamond⁷ y anastomosis venosa esplenorrenal idiopática⁸.

El tratamiento debe estar encauzado a minimizar el edema en la medida de lo posible para prevenir así la fibrosis subcutánea, el engrosamiento de la piel y los episodios recurrentes de celulitis¹. El estricto control terapéutico de los factores locales parece ser mucho más importante que un tratamiento antibiótico de larga duración. Se aconseja el uso de medias elásticas que el paciente debe llevar puestas durante todo el día con presiones que oscilan entre los 30 y 60 mmHg⁹. Debe complementarse con medidas posturales, dieta hiposódica y el uso esporádico de diuréticos. La administración de 5,6 benzo-pirona¹⁰ ha demostrado en algunos casos la reducción de los miembros afectados con una mejoría evidente de la sintomatología del paciente. Si es resistente se puede optar por dispositivos de compresión neumática secuencial, fisioterapia descongestiva o técnicas microquirúrgicas^{11,12}.

El tratamiento de elección para prevenir las erisipelas de repetición es largo, con penicilina intramuscular (o eritromicina en alérgicos a penicilina) que después de la segunda recurrencia puede ser efectivo¹³. Se ha descrito también un tratamiento con dosis de 10 mega UI de penicilina al día durante 10 días, cada 3 meses durante un periodo de un año (o eritromicina en pacientes alérgicos). Otra opción interesante es la vacunación frente a diferentes microorganismos causales, que en algunos casos ha probado ser equivalente a la terapia con penicilina y puede ser recomendada como una alternativa a ella para la prevención de posteriores infecciones y secuelas tardías, esencialmente las del linfedema crónico. El beneficio terapéutico de la vacuna puede atribuirse probablemente a una estimulación de la inmunidad no específica¹⁴.

El linfedema una vez instaurado tiende a ser estable y no progresa. Se ha descrito una mínima proporción, próxima al 1%, de degeneración maligna y desarrollo de un linfangiosarcoma, si bien la mayoría de estos casos suelen ser secundarios a mastectomía (síndrome de Stewart-Treves).

En conclusión, nos encontramos ante un caso infrecuente de síndrome de Milroy, con una de las complicaciones que puede presentar con más frecuencia y que debemos aprender a reconocer y manejar terapéuticamente.

BIBLIOGRAFÍA

1. Braun-Falcó O, Plewig G, Wolf HH, Winkelmann RK. Dermatología. Barcelona: Springer Verlag Ibérica, SA, 1995.
2. Dale RF. The inheritance of primary lymphedema. J Med Genet 1985; 22:274

3. Kinmonth JB. The lymphatics: diseases, lymphography and surgery. Baltimore: Williams and Wilkins, 1972.
4. Weissleder R, Thrall JH. The lymphatic system. Diagnostic imaging studies. Radiology 1989;172:315.
5. Elagina LV, Savchenko T, Pavlova MV. Diagnostic and prognostic significance of some parameters of nonspecific defense humoral mechanism in patients with lymphedema complicated by erisipelas inflammation. Klin Med 1998;76(1):25-7.
6. Torres V, Mascaro-Galy G, Jorda E. A case of Nonne-Milroy syndrome associated with chyloabdomen. Immunologic study. Med Cutan Ibero Lat Am 1976;4(6):415-20.
7. Afanasenko PP. Milroy-Meige syndrome associated with Josef-Diamond-Blackfan anemia. Pediatria 1971;50(2):82-4.
8. Krawczynski M, Mikolajczyk J, Stryczynski J. Diagnostic difficulties in a case of Milroy's syndrome associated with idiopathic splenorenal venous anastomosis. Wiad Lek 1969;22(11):1027-30.
9. Fitzpatrick TB. Dermatology in General Medicine. 4th ed. Boston: McGraw Hill; 1993.
10. Casley-Smith JR, Morgan RG, Piller NB. Treatment of lymphedema of the arms and legs with 5,6 benzo-a-pyrone. N Engl J Med 1993;329: 1158.
11. Glovickzski P, Fisher J, Hollier LH, Pairolero PC, Schirger A, Wahner HW. Microsurgical lymphovenous anastomosis for treatment of lymphedema: a critical review. J Vasc Surg 1988;7:647-52.
12. Baumeister RG, Sioda S. Treatment of lymphedemas by microsurgical lymphatic grafting: what is proved? Plastic Reconstr Surg 1990; 85:64.
13. Jorup-Roustrom C, Britton S. Recurrent erysipelas: predisposing factors and costs of prophylaxis. Infection 1987;15(2):105-6.
14. Hanstein UF, Biella U, Tausch I, Knoll H. Treatment of chronic recurrent erysipelas with streptococcal vaccine. Hautarzt 1989;40(4): 215-21.