

Um Caso exuberante de Linfedema no Adulto Jovem com Obesidade Mórbida

S. Lopes¹, C. Lisboa^{1,2,3}, J. Magalhães⁴, F. Azevedo¹

¹Serviço de Dermatologia, Centro Hospitalar São João EPE, Porto, Portugal

²Departamento de Microbiologia, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, Portugal

³CINTESIS - Centro de Investigação em Tecnologias e Serviços de Saúde, Porto, Portugal

⁴Serviço de Anatomia Patológica, Centro Hospitalar São João EPE, Porto, Portugal

PALAVRAS-CHAVE – Adulto Jovem; Linfedema; Obesidade Mórbida.

Dermatology Quiz

An Exuberant Case of Lymphedema in Young Adults with Morbid Obesity

KEYWORDS – Lymphedema; Obesity, Morbid; Young Adult.

QUAL O SEU DIAGNÓSTICO?

CASO CLÍNICO

Doente do sexo masculino, 40 anos, com obesidade mórbida, avaliado por Dermatologia por dermo-hipodermite bacteriana aguda da perna esquerda. Tinha história de viagem à África do Sul há 7 anos. Clinicamente apresentava linfedema exuberante dos membros inferiores, de atingimento predominante das nádegas e coxas, com surgimento após viagem a África (Fig. 1). Simultaneamente observava-se eritema e calor da perna esquerda com extensão ao joelho (Fig. 2). Iniciou antibioterapia com cefazolina endovenosa 1 g três vezes por dia, que cumpriu durante 14 dias em internamento, com regressão completa dos sinais inflamatórios. Perante a ausência de estudo prévio do linfedema, realizou ecodoppler arterial e venoso dos membros inferiores e ecografia abdominal que não mostraram alterações. Foi efetuada biópsia cutânea em áreas ulcerada e papilomatosa que mostrou fibrose reparativa da derme, com edema superficial, vasos linfáticos dilatados e infiltrado inflamatório de predomínio



Figura 1 - Linfedema exuberante do membro inferior esquerdo.

Correspondência: Sofia Lopes
Serviço de Dermatologia
Centro Hospitalar São João EPE
Alameda Prof. Hernâni Monteiro
4200-319 Porto, Portugal
E-mail: sofialopes88mail.com
DOI: <https://dx.doi.org/10.29021/spdv.76.4.967>

Recebido/Received
29 Junho/July 2018
Aceite/Accepted
22 Agosto/August 2018

Qual o Seu Diagnóstico?

linfo-plasmocitário perivascular, sem evidência de granulomas ou corpos de Donovan (Fig. 3). As hemoculturas foram negativas. Foram realizados esfregaços de sangue corados com Giemsa que não evidenciaram microfírias. O rastreio das infecções sexualmente transmissíveis foi negativo (serologia para a sífilis, VIH 1 e 2, hepatites B e C, pesquisa por PCR de gonococos e *Chlamydia trachomatis* na urina).



Figura 2 - Área extensa de atingimento da região nadequeira e coxas.

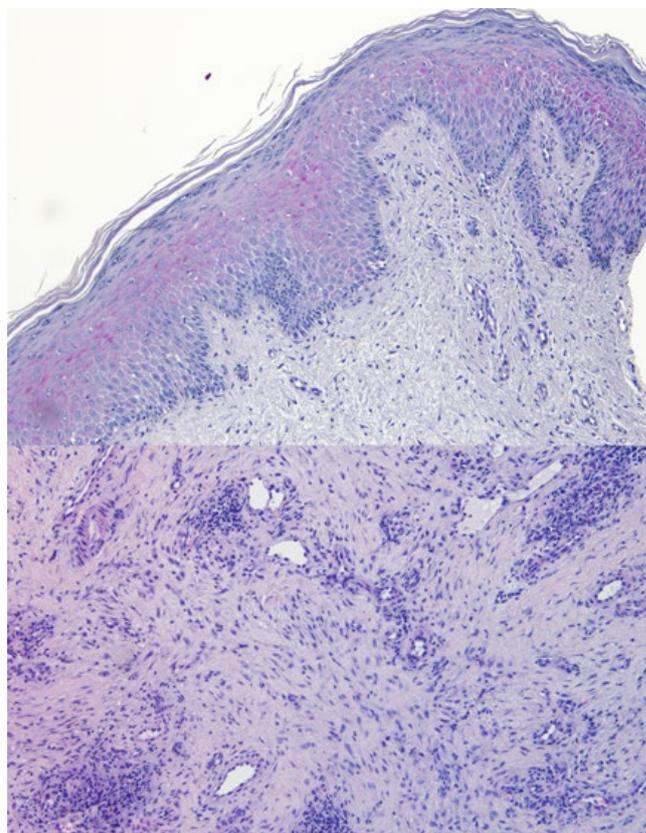


Figura 3 - Hiperqueratose e acantose da epiderme (a); fibrose reparativa, dilatação de vasos linfáticos e infiltrado inflamatório linfo-plasmocitário peri-vascular (b). (H&E, 100x).

DIAGNÓSTICO

ELEFANTÍASE NOSTRA VERRUCOSA

A elefantíase nostra verrucosa (ENV) é uma consequência rara e desfigurante do linfedema crónico de longa duração.¹⁻⁴ Caracteriza-se pelo espessamento e liquenificação da pele em associação a edema exuberante, observando-se frequentemente lesões hiperqueratósicas, verrucosas e papilomatosas na área afetada.^{1,2,5,6}

A ENV pode ocorrer em qualquer localização anatómica, sendo, no entanto, mais habitual nas extremidades dos membros inferiores.^{2,3,6} Numa fase inicial ocorre linfangite recorrente com aumento do volume da área afetada.^{2,3} Em estadios mais avançados e como consequência da fibrose progressiva, desenvolvem-se lesões verrucosas, culminando numa aparência musgosa (“mossy appearance”).^{2,5,6}

A obstrução do sistema linfático é multifatorial. Neoplasia, obesidade, traumatismo, cirurgia ou radiação são fatores frequentemente implicados.^{1,2,5,6} As infeções da pele

e tecidos moles também podem estar na sua origem, bem como exacerbar as manifestações da doença.¹

O diagnóstico é habitualmente clínico, graças às alterações cutâneas características.^{4,7} A histologia mostra a presença de hiperplasia pseudoepiteliomatosa e corrobora o diagnóstico final, como aconteceu neste caso.⁶ A exclusão de malignidade deve ser sempre garantida perante um doente com ENV.⁶

O diagnóstico diferencial inclui causas infecciosas, como cromoblastomicose e filariose, e causas não-infecciosas, como carcinoma verrucoso, mucinose papular ou lipodermatosclerose, excluídas no estudo deste doente.⁶

Não existe um tratamento consensual perante o diagnóstico de ENV e a recorrência é comum.^{2-5,8} A perda de peso é importante como medida conservadora.^{4,5} Meias de compressão elásticas e dispositivos de compressão pneumática intermitente podem ser utilizados para reduzir o linfedema.^{3,8} Queratolíticos contendo ureia ou ácido salicílico são uma alternativa numa fase precoce da doença para reduzir áreas de hiperqueratose.^{6,7} Os retinóides orais podem ser eficazes,

Qual o Seu Diagnóstico?

pela redução da proliferação da epiderme, da síntese de colágeno e da inflamação.^{3,7,8} A utilização de terapêutica antimicrobiana no controlo da colonização crónica não provou ser benéfica nestes casos.⁶ A abordagem cirúrgica deve ser considerada sobretudo em doentes com comorbilidades que contra-indiquem a utilização de terapêuticas sistémicas ou quando não respondem a tratamentos prévios.^{2,8} O desbridamento cirúrgico melhora a aparência estética, mas não corrige a obstrução linfática subjacente.^{2,6} Perante lesões de maiores dimensões, a excisão local é uma opção terapêutica, embora as recorrências sejam frequentes.^{2,5}

No nosso doente e através de uma abordagem multidisciplinar, a perda de peso foi considerada crucial, sobretudo para possibilitar uma intervenção cirúrgica com vista a melhorar a qualidade de vida do doente a longo prazo.

A ENV é uma patologia rara e com grandes implicações na vida dos doentes afetados, pelo que é fundamental alertar para a necessidade de um reconhecimento precoce e tratamento atempado, sobretudo em doentes mais jovens.

Conflitos de interesse: Os autores declaram não possuir conflitos de interesse.

Suporte financeiro: O presente trabalho não foi suportado por nenhum subsídio ou bolsa.

Confidencialidade dos dados: Os autores declaram ter seguido os protocolos do seu centro de trabalho acerca da publicação dos dados de doentes.

Direito a privacidade e consentimento escrito: Os autores declaram que pediram consentimento ao representante legal para usar as imagens no artigo.

Proteção de pessoas e animais: Os autores declaram que os procedimentos seguidos estavam de acordo com os regulamentos estabelecidos pelos responsáveis da Comissão de Investigação Clínica e Ética e de acordo com a Declaração de Helsínquia da Associação Médica Mundial.

Conflicts of interest: The authors have no conflicts of interest to declare.

Financing Support: This work has not received any contribution, grant or scholarship.

Confidentiality of data: The authors declare that they have followed the protocols of their work center on the publication of data from patients.

Privacy policy and informed consent: The authors declare that the legal representative of the patient gave written informed consent for the use of patient's photos in this article.

Protection of persons and animals: The authors declare that the procedures followed were in accordance with the regulations of the relevant clinical research ethics committee and with those of the Code of Ethics of the World Medical Association (Declaration of Helsinki).

REFERÊNCIAS

1. Akturk HK, Gbadamosi-Akindede M. Elephantiasis nostras verrucosa. *BMJ Case Rep.* 2014;2014: pii: bcr2013200363. doi: 10.1136/bcr-2013-200363.
2. Judge N, Kilic A. Elephantiasis Nostras Verrucosa. Excision with full-thickness skin grafting of the penis, scrotum, and perineal area. *J Dermatol Case Rep.* 2016; 10:32-4.
3. Zouboulis CC, Biczko S, Gollnick H, Reupke HJ, Rinck G, Szabo M, et al. Elephantiasis nostras verrucosa: beneficial effect of oral etretinate therapy. *Br J Dermatol.* 1992; 127:411-6.
4. Kar Keong N, Siing Ngi AT, Muniandy P, Voon Fei W. Elephantiasis nostras verrucosa: a rare complication of lower limb lymphoedema. *BMJ Case Rep.* 2017; 2017:pii: bcr-2017-221492. doi: 10.1136/bcr-2017-221492.
5. 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. doi: 10.1053/j.jfas.2014.08.010.
6. Sisto K, Khachemoune A. Elephantiasis nostras verrucosa: a review. *Am J Clin Dermatol.* 2008; 9:141-6.
7. Polat M, Sereflican B. A case of elephantiasis nostras verrucosa treated by acitretin. *J Drugs Dermatol.* 2012; 11:402-5.
8. Iwao F, Sato-Matsumura KC, Sawamura D, Shimizu H. Elephantiasis nostras verrucosa successfully treated by surgical debridement. *Dermatol Surg.* 2004; 30:939-41.