

## Εκτεταμένη μορφή ελεφαντίασης nostras verrucosa σε ασθενή με χρόνια λεμφοίδημα

Νούτσος Κ.  
Πρεβεζάς Χ.

Δερματολογικό Τμήμα Γ.Ν.Α. “Ευαγγελισμός”

### Περίληψη

Η ελεφαντίαση nostras verrucosa είναι μία σπάνια δερματοπάθεια, η οποία αποτελεί επιπλοκή του χρόνιου δευτεροπαθούς, μη τροπικού, λεμφοιδήματος. Το δέρμα παρουσιάζει έντονη υπερκεράτωση με μυρμηκιάδες βλάβες και ψευδοθηλωματώδεις όγκους δίδοντας όψη “δίκην πηλακίστρωτου.” Προδιαθεσικοί παράγοντες αποτελούν η φλεβική στάση, ο τραυματισμός, η νεοπλασματική διήθηση των λεμφαγγείων, η παχυσαρκία, τα επανειληθμένα επεισόδια ερυσιπέλατος και λεμφαγγειίτιδας κ.α. Παρουσιάζουμε άνδρα ηλικίας 50 ετών, ο οποίος εμφάνισε προοδευτικά ελεφαντίαση nostras verrucosa “ξύλιδους τύπου” του δεξιού κάτω άκρου ως αποτέλεσμα δευτεροπαθούς χρόνιου λεμφοιδήματος. Επίσης γίνεται αναφορά στη σχετική βιβλιογραφία και συζητείται η δύσκολη θεραπευτική αντιμετώπιση της παθήσεως.

### *Extensive form of elephantiasis nostras verrucosa in a patient with chronic lymphedema*

*Noutsis K., Prevezas Ch.*

### Summary

Elephantiasis nostras verrucosa is a rare dermatosis and a complication of chronic secondary, non-tropical, lymphedema. Skin changes consist of prominent hyperkeratosis with verrucous lesions and pseudopapillomatous tumours giving a cobblestone-like appearance. Precipitating factors are venous stasis, trauma, neoplasms of the lymphatic vessels, obesity, recurrent erysipelas and lymphangitis e.t.c. We report the case of a 50 year-old man that progressively presented with “wooden” type elephantiasis nostras verrucosa involving the right lower limb as a consequence of chronic secondary lymphedema. Additionally, a report concerning relevant references and therapeutic interventions is being made.

**ΛΕΞΕΙΣ ΚΥΡΗΡΗΘΙΟΥ** • Ελεφαντίαση nostras verrucosa, λεμφοίδημα

**KEY WORDS** • Elephantiasis nostras verrucosa, lymphedema

### ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Με τον όρο “ελεφαντίαση” εννοούμε τη μέγλου βαθμού διόγκωση μερών του ανθρωπίνου σώματος λόγω χρόνιας διαταραχής (δυσλειτουργία ή απόφραξη) της αποχετευτικής ικανότητας των λεμφαγγείων. Αφορά κυρίως τα κάτω άκρα ενώ μπορεί να προσληφθούν και άλλα τμήματα του σώματος όπως τα άνω άκρα, το όσχεο και τα ώτα.<sup>1,2</sup>

Παρουσιάζουμε άνδρα ηλικίας 50 ετών ο οποίος εμφάνισε προοδευτικά ελεφαντίαση nostras verrucosa του δεξιού κάτω άκρου ως αποτέλεσμα δευτεροπαθούς χρόνιου λεμφοιδήματος

### ΠΑΡΟΥΣΙΑΣΗ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟΥ

Άνδρας 52 ετών προσέρχεται στο τμήμα μας για εκτίμηση και αντιμετώπιση της, από ετών, προοδευ-

τικής παραμόρφωσης του δεξιού κάτω άκρου (Εικόνα 1).

Κατά την κλινική εξέταση διαπιστώθηκε ετερόπλευρο παραμορφωτικό, χωρίς εντύπωμα, οίδημα του δεξιού σκέλους με δερματικές αλλοιώσεις, οι οποίες εκτείνονταν από το ριζομήριο μέχρι την ποδοκνημική άρθρωση. Συγκεκριμένα το σκέλος καλυπτόταν από μια παχιά υπερκερατωσική δύσοσμη πλάκα με επιφάνεια δίκην κορμού δέντρου και κατά τόπους θηλωματώδη οζίδια μερικά εκ των οποίων εμφάνιζαν περιβλαβική εξέλκωση (Εικόνα 2).

Ακόμη, οι όνυχες του προσβεβλημένου άκρου παρουσίαζαν δυστροφικές αλλοιώσεις του τύπου της παχυονυχίας και αρχόμενης ονυχογρύπωσης ενώ συνυπήρχε έντονη διαβροχή και διαβρώσεις των μεσοδακτυλικών πτυχών. Ο ασθενής ήταν άπυρετος, σε καλή γενική κατάσταση με δείκτη μάζας σώματος 24. Οι σφύξεις της ραχιαίας αρτηρίας του ποδός ήταν ψηλαφητές ενώ δεν ανευρέθησαν διογκωμένοι βουβωνικοί, μασχαλιαίοι και τραχηλικοί λεμφαδένες.

Από το ατομικό ιστορικό αναφέρεται προσβολή του δεξιού σκέλους από τον ιό της πολυομυελίτιδας, σε ηλικία 5 ετών, με συνοδή αδυναμία και μυϊκή ατροφία Έκτοτε, υποτροπιάζοντα επεισόδια ερυσιπέλατος του σύστοιχου σκέλους οδήγησαν σταδιακά στην εγκατάσταση χρόνιου λεμφοιδήματος. Ακόμη, ο ασθενής είχε υποβληθεί σε μηροϊγννακή παράκαμ-

ψη, λόγω αρτηριοσκληρυντικής νόσου, του σύστοιχου σκέλους προ 7 ετίας, έπασχε από αρτηριακή υπέρταση, ψωρίαση κατά πλάκας και ήταν βαρύς καπνιστής. Επίσης, δεν ανέφερε οικογενές λεμφοίδημα ή κάποιο ταξίδι σε τροπική χώρα.

Ο εργαστηριακός έλεγχος έδειξε ήπια λευκοκυττάρωση, μικρή αύξηση της ΤΚΕ, φυσιολογική νεφρική και ηπατική λειτουργία, ενώ ο απεικονιστικός έλεγχος της κοιλίας και της πυέλου ήταν αρνητικός για κακοήθεια. Από τις μεσοδακτύλιες πτυχές απομονώθηκε *Trichophyton rubrum*.

Στη βιοψία δέρματος η εικόνα ήταν τυπική αναδεικνύοντας ψευδοεπιθηλωματώδη υπερπλασία της επιδερμίδας με ακανόνιστη υπερπλασία, πολλαπλές καταδύσεις στο χόριο και ελάχιστη ατυπία των κυττάρων της βασικής στοιβάδας. Ακόμη στο χόριο ήταν έκδηλη η νεοαγγείωση λόγω της χρόνιας στάσης.

Έγινε έναρξη χορήγησης ακιρεκίνης 25 mg και τερμπιναφίνης 250 mg ημερησίως, προφυλακτική αγωγή με βενζαθινική πενικιλίνη 2.400.000 I.U. μπιναϊώς. Επίσης, τοπική εφαρμογή σαλικυλικού οξέος 10% σε βαζελίνη και μηχανική αποκόλληση των πλακών και περιποίηση των υποκείμενων επιφανειών. Δυστυχώς ο ασθενής κατά τη νοσηλεία του εμφάνισε άλγος ισχαιμικού τύπου στη γαστροκνημία και γάγγραινα των δακτύλων του άκρου ποδός όπου μετά από αγγειοχειρουργική εκτίμηση συνεννοήθη ακρωτηριασμός του άκρου.



**Εικόνα 1** – Χαρακτηριστική κλινική εικόνα ελεφαντίασης nostras verrucosa.

**Εικόνα 2** – Υπερκερατωσική πλάκα με εμφάνεια δίκην κορμού δέντρου και κατά τόπους θηλωματώδη οζίδια.



## ΣΥΖΗΤΗΣΗ

Ο όρος “ελεφαντίαση” χρησιμοποιείται κυρίως για τις παραμορφωτικές αλλοιώσεις που προκαλούνται στα πλαίσια της φιλαρίασης, χρόνιας τροπικής λοίμωξης των λεμφαγγείων από τους σκώληκες *Wuchereria bancrofti*, *Brugia malayi* και *Brugia timoti*.<sup>3</sup>

Ο Castellani το 1934 εισήγαγε τον όρο “nostras” για να χαρακτηρίσει τη μη τροπική, μη οφειλόμενη σε φιλαρίαση μορφή της ελεφαντίασης που εμφανίζεται σε χώρες με εύκρατο κλίμα.<sup>4</sup>

Ορίζεται ως το χρόνιο, δευτεροπαθές, μη οφειλόμενο στη φιλαρίαση (nostras) λεμφοίδημα με δερματικές αλλοιώσεις που προκαλούνται από υποτροπιάζουσα λεμφαγγειίτιδα, ίνωση του χορίου και μυρμηκώδεις, υπερκερατωσικές και θηλωματώδεις (verrucosa) αλλοιώσεις της επιδερμίδας.<sup>5</sup> Περιγράφονται δύο κλινικοί τύποι:

- α) Ο “μαλαθακός” ή σαν “σακούλα νερού (water-bag type)” με ήπια πάχυνση και ευκίνητο, χωρίς ίνωση δέρμα και ο
- β) “Σκληρός” ή ξυλώδης (wooden type) όπου επικρατεί η έντονη με τους υποκείμενους ιστούς ίνωση και δυσκίνητο δέρμα με υπερκερατωσικές αλλοιώσεις.

Η αιτιολογία του λεμφοιδήματος μπορεί να οφείλεται σε πρωτοπαθείς διαταραχές του λεμφικού δι-

κτύου (αγενεσία, υποπλασία, απόφραξη των λεμφαγγείων) όπως το συγγενές ή οικογενές λεμφοίδημα (νόσος Milroy) που μεταδίδεται με τον αυτοσωματικό επικρατούμενο χαρακτήρα, το λεμφοίδημα praecox και το λεμφοίδημα tarda. Πιο συχνά όμως συναντάται δευτεροπαθώς στα πλαίσια χρόνιας προσβολής των λεμφαγγείων από λοιμογόνους παράγοντες (φιλαρίαση, στρεπτόκοκκος, σταφυλόκοκκος, μπαρτονέλλα), μετά από χειρουργικές επεμβάσεις, κακοήθεις νεοπλασίες και ινωτικών αλλοιώσεων λόγω τραυματισμού, ακτινοθεραπείας, φλεβικής στάσης και καρδιακής ανεπάρκειας.<sup>6</sup>

Ενδιαφέρον παρουσιάζει η θεωρία του Castellani για την παθογένεια του νοσήματος. Σύμφωνα με αυτή τα υποτροπιάζοντα επεισόδια λεμφαγγειίτιδας, τα οποία οφείλονται κατά ένα μεγάλο ποσοστό σε προσβολή του δικτύου από στρεπτόκοκκο, προκαλούν μερική ή πλήρη απόφραξη των λεμφαγγείων. Ακολούθως, λόγω διαταραχής της λειτουργίας των παρατηρείται εξαγγείωση στο διάμεσο χώρο υγρού με υψηλή περιεκτικότητα σε πρωτεΐνες το οποίο συντελεί στη διατήρηση της λοίμωξης προσφέροντας τροφή στα βακτήρια. Ακόμη, η υψηλή ωσμωτική πίεση διατηρεί το διάμεσο οίδημα και τη χρόνια φλεγμονή. Έτσι η χρόνια φλεγμονή οδηγεί σταδιακά σε διόγκωση και παραμόρφωση του προσβεβλημένου σκέλους, σε ίνωση του χορίου και στις χαρακτηριστικές επιδερμικές αλλοιώσεις.<sup>4,5</sup> Ο στρεπτόκοκκος αποτελεί το συχνότερο αίτιο υποτροπιάζουσας λεμφαγγειίτιδας

ενώ η μυκητίαση των μεσοδακτυλικών πτυχών και οι μικροτραυματισμοί των κάτω άκρων αποτελούν τη συννηθέστερη πύλη εισόδου.

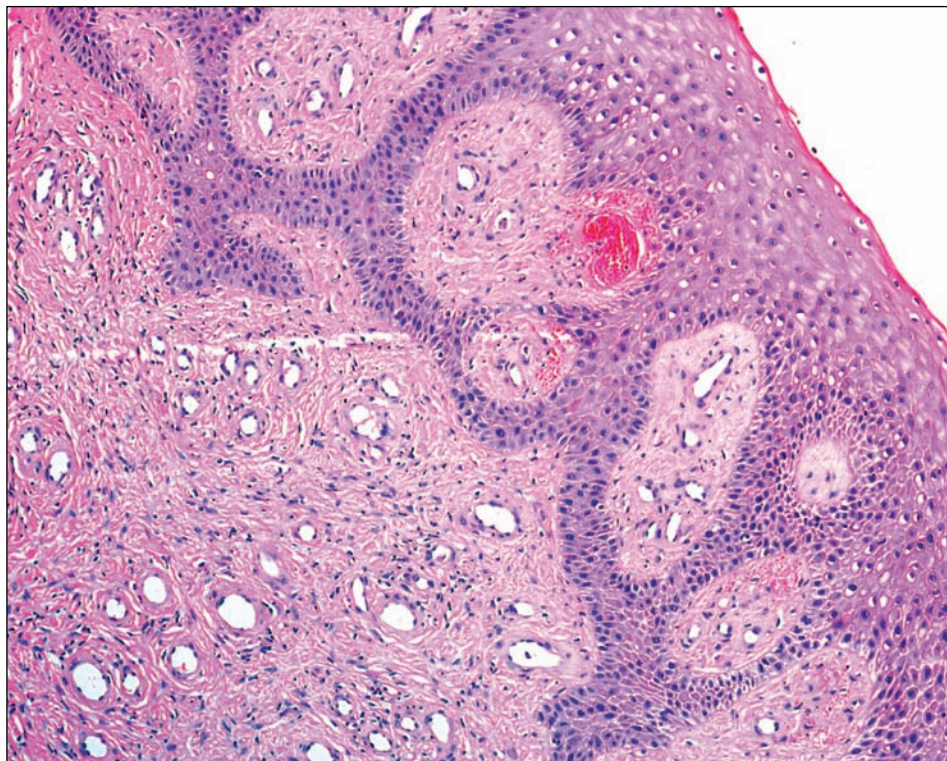
Όσον αφορά την ιστολογική εικόνα εκεί παρατηρείται ψευδοεπιθηλωματώδης υπερπλασία με υπερκεράτωση, ακάνθωση, πολλαπλές καταδύσεις στο χόριο και ελάχιστη ατυπία των κυττάρων της βασικής στοιβάδας. Ακόμη συνυπάρχει έντονη ίνωση στο χόριο και πολλαπλά διατεταμένα λεμφαγγεία (Εικόνα 3).

Η προσέγγιση ενός ασθενούς με ελεφαντίαση πρέπει να εστιάζεται στην ανεύρεση του αιτίου (πρωτοπαθές ή δευτεροπαθές λεμφοίδημα) καθώς και στον αποκλεισμό απόφραξης του λεμφικού δικτύου από κακοήγη νεοπλασία. Το ιατρικό ιστορικό (ατομικό, κληρονομικό, ταξίδια σε τροπικές χώρες) η λεπτομερής κλινική εξέταση, ο απεικονιστικός έλεγχος (αξονική τομογραφία, λεμφαγγειογραφία) και η ιστολογική εξέταση είναι απαραίτητα για τη διερεύνηση του ασθενούς.

Στη διαφορική διάγνωση περιλαμβάνονται παθήσεις όπως το προκνημιαίο μυξοίδημα, ο υπερτροφικός ομαλός λειχήνας, η ιχθύωση κ.α. Αξίζει να αναφέρουμε ότι σε έδαφος χρόνιας φλεγμονής δύναται να αναπτυχθεί μία σπάνια παραλλαγή του ακανθο-

κυτταρικού καρκινώματος, το μυρμηκιδώδες καρκίνωμα (papillomatosis cutis carcinoides of Gottron-Eisenlohr).<sup>7</sup> Εξελκωμένα οζίδια τα οποία αναπτύσσονται σε έδαφος χρόνιας φλεγμονής, κυρίως των κάτω άκρων, πρέπει να εξετάζονται ιστολογικά προς αποκλεισμό της παραπάνω οντότητας.

Η θεραπεία της ελεφαντίασης nostras verrucosa είναι δύσκολη και συνήθως μη ικανοποιητική καθώς οι ασθενείς προσέρχονται σε ήδη προχωρημένο στάδιο της νόσου. Η συντηρητική αντιμετώπιση περιλαμβάνει τη ανάρρωση θέση του προσβεβλημένου σκέλους, τη βελτίωση της φλεβικής λειτουργίας (ελαστικές κάλτσες, μασάζ), τη χρήση τοπικών κερατολυτικών ουσιών σε συνδυασμό με μηχανική απομάκρυνση των βλαβών.<sup>7</sup> Ακόμη στη διεθνή βιβλιογραφία περιγράφονται καλά αποτελέσματα με τη συστηματική χρήση ρετινοειδών (ετρετινάτη 0,6-0,75 mg/kg Σ.Β./ημέρα για 4-6 εβδομάδες) μέσω ρύθμισης της κερατινοποίησης, λέπτυνσης της κερατίνης στοιβάδας και μείωσης της σύνθεσης του κολλαγόνου.<sup>8</sup> Τέλος, η χειρουργική αντιμετώπιση επιλέγεται σε μη αναστρέψιμες περιπτώσεις και περιλαμβάνει την αναστόμωση του φλεβικού με το λεμφικό δίκτυο, την παράκαμψη του λεμφικού δικτύου και τον ακρωτηριασμό.



**Εικόνα 3** – Χαρακτηριστική εικόνα ψευδοεπιθηλωματώδους υπερπλασίας της επιδερμίδας με ίνωση και διατεταμένα αγγεία στο χόριο.

**ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ**

1. Boyd J, Sloan S, Meffert J. Elephantiasis nostrum verrucosa of the abdomen: clinical results with tazarotene. *J Drugs Dermatol.* 2004; 3446-448.
2. Grant JM. Elephantiasis nostras verrucosa of the ears. *Cutis.* 1982; 29:441-444.
3. Filariasis In: Andrew's Diseases of the skin *Clinical Dermatology*, 10th ed 2006, W.B.Saunders Company Philadelphia, 848-851.
4. Castellani A. Elephantiasis nostras. *J Trop Med Hyg* 1934; 37:257-264.
5. Vaccaro et al. Elephantiasis nostras verrucosa *Int Journ Dermatol* 2000; 39::764-766.
6. Lymphedema In: Fitzpatrick's *Dermatology in General Medicine* 6th ed, Mc Graw-Hill NY 2003; 1:1647-1650.
7. Koch et al. Verrucous carcinoma of the skin: long-term follow-up results following surgical therapy *Dermatol Surg* 2004; 30:1124-1130.
8. Zouboulis et al. Elephantiasis Nostras Verrucosa: beneficial effect of oral etretinate therapy. *Br J Derm* 1992; 127:411-416.

**Αλληλογραφία: Κ. Νούτσις**

Δερματολογικό τμήμα ΓΝΑ "Ο Ευαγγελισμός",  
Υψηλάντου 45-47, 10676, Αθήνα  
E-mail: [noutsis@panafonet.gr](mailto:noutsis@panafonet.gr)

# Indoxyl® Αλλάζει τη ζωή



ΕΤΟΙΜΟΣ ΣΥΝΔΥΑΣΜΟΣ

ΑΜΕΣΟ • ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΙΚΟ • ΑΡΙΣΤΑ ΑΝΕΚΤΟ

**Indoxyl®**  
Clindamycin 1% and benzoyl peroxide 5%  
Gel