



Revisión

Podoconiosis: enfermedad olvidada por la sociedad y la comunidad médica



Laura Prieto-Pérez^{a,*}, Juan José Soriano Cea^b y Miguel Górgolas Hernández-Mora^a

^a División de Enfermedades Infecciosas, Instituto de Investigación Sanitaria Fundación Jiménez Díaz-Universidad Autónoma de Madrid, Madrid, España

^b Instituto Geológico y Minero de España (IGME), Madrid, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 2 de noviembre de 2014

Aceptado el 9 de diciembre de 2014

On-line el 25 de febrero de 2015

Palabras clave:

Elefantiasis
Linfedema
Olvidada
Suelo volcánico
Prevenible

Keywords:

Elephantiasis
Lymphedema
Neglected
Volcanic soil
Preventable

RESUMEN

La podoconiosis, o «elefantiasis endémica no filariásica», es una enfermedad geoquímica que produce un tipo de linfedema de los miembros inferiores relacionado directamente con caminar descalzo por terrenos de origen volcánico en áreas con un alto índice pluviométrico anual. Posee una distribución geográfica concreta, afecta aproximadamente a un 5% de la población de las áreas endémicas, es debilitadora y desfigurante y con frecuencia lleva a la marginación social de los que la sufren. Es una enfermedad prevenible y, una vez establecida, puede mejorar con medidas terapéuticas sencillas.

© 2015 Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Podoconiosis, a society and medical community neglected disease

ABSTRACT

Podoconiosis, *mossy foot* or endemic non-filarial elephantiasis, is a geochemical disease that causes lower limb lymphedema; it is directly related to walking barefoot over soils of volcanic origin, in areas with a high pluviometric annual index. It has a specific geographical distribution, affecting around 5% population in areas where it is endemic. It is debilitating and disfiguring disease, which frequently leads to social margination. Podoconiosis is totally preventable and, once a diagnosis is established, it may improve with simple therapeutic measures.

© 2015 Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Introducción

La podoconiosis, cuya historia se remonta a 20 siglos antes de nuestra era, fue confundida durante mucho tiempo con las elefantiasis leprosa y filariásica^{1–4}. La primera observación que la relacionó con el terreno se debe al médico guatemalteco Rodolfo Robles (1878-1939), quien en 1938 publicó sus trabajos sobre 150 pacientes diagnosticados de enfermedad de Hansen y albergados en la leprosería de la capital de Guatemala. Observó que los pacientes procedían de las tierras altas de ese país volcánico y que todos andaban descalzos, y escribió: «afecta a personas que viven entre los 1.000 y los 2.000 m sobre el nivel del

mar... aparece entre los 5 y los 20 años de edad como una mancha roja en el tercio inferior de la pierna con calor local y edema del pie... con el tiempo, los dedos también se hinchan, así como las plantas de los pies, de forma que la punta de los dedos no toca el suelo y la piel se vuelve gruesa, arrugada y dura». En todos los casos la bacteriología y las pruebas para demostrar filarias fueron negativas y la denominó «seudolepra» (*punudos* en la terminología indígena)⁵.

Asimismo, entre 1934 y 1956, Loewenthal en Uganda, Macfie en Etiopía, Clark en Kenia y Jordan en Tanzania, describieron casos de elefantiasis endémica no filariásica ni leprosa en tierras altas de esos países del este de África^{6–9}. A su vez, Oomen, en 1969, estudió 6.770 casos de elefantiasis en diferentes áreas de Etiopía, confirmando la observación de Robles de que la mayoría de los pacientes vivían entre 1.000 y 2.000 m sobre el nivel del mar, y que poseía una prevalencia, según las zonas, entre el 2,7% y el 8,8%¹⁰.

* Autora para correspondencia.

Correo electrónico: lprieto@fjd.es (L. Prieto-Pérez).

En los años 70, el cirujano británico Ernest W. Price estudió los factores ambientales y sociales en 800 pacientes de Etiopía. Descartó su etiología filariásica, confirmó que se localizaba en áreas volcánicas, comprobó que los ganglios linfáticos regionales de los pacientes contenían micropartículas minerales y describió la sintomatología y estadios evolutivos de esta enfermedad a la que bautizó con el nombre de *podoconiosis* (gr. *πόδος* –*podos*: pie; *κόνεωζ* –*coneos*: polvo, arena). Observó el edema subendotelial, endolinfangitis, colagenización y obstrucción de la luz de esos vasos en los miembros inferiores y comprobó la presencia de silicatos y óxidos de hierro y aluminio en el seno de los macrófagos de los ganglios femorales en los enfermos^{1,4,11-14}.

Geología, epidemiología y socioeconomía

La podoconiosis es una enfermedad geoquímica y su distribución geográfica guarda una estrecha relación con terrenos formados por la desintegración de rocas volcánicas basálticas a lo largo del tiempo. Por acción de factores ambientales (altitud superior a los 1.500 m sobre el nivel del mar, una temperatura media de 20 °C con bajas temperaturas nocturnas y un régimen pluviométrico superior a 1.000 mm/año¹⁵, similar al de una zona húmeda del norte de España), las lavas acaban fraccionándose en partículas de menos de 2 μm de diámetro compuestas de cuarzo, arcillas (silicatos), hidróxidos de metales y minerales como berilio y circonio, sustancias involucradas en la formación de granulomas en vasos y ganglios linfáticos. Esas micropartículas de arcillas húmedas, blandas y pegajosas, se adhieren, se incrustan y atraviesan la piel de la planta y el dorso de los pies (sobre todo a través de los pliegues), siendo la reiteración a lo largo de los años de esos microtraumatismos, que favorecen la penetración transcutánea de las micropartículas, la causa de la enfermedad^{2,16-19} (fig. 1).

Existen áreas endémicas en el África tropical (Sudán, Etiopía, Kenia, Uganda, Tanzania, Ruanda, Burundi, Camerún, Guinea Ecuatorial e islas de santo Tomé y Príncipe, Bioko y Cabo Verde), Centro y Sudamérica y norte de la India, y se calcula que la padecen al menos 4 millones de personas, uno de ellos en Etiopía y medio millón en Camerún^{1,2,20}. Dichas áreas no suelen verse afectadas por filarias porque los insectos y artrópodos vectores no soportan las frías temperaturas nocturnas de esas tierras altas. En las áreas endémicas de Etiopía su prevalencia oscila entre el 2,8% y el 7,4%² (fig. 2).



Figura 1. En el medio rural, la inmensa mayoría de la población camina descalza de forma habitual o practica descalza la agricultura, factor indispensable para el desarrollo de la enfermedad.

Los síntomas suelen comenzar entre la segunda y tercera década de la vida y la mayoría de los afectados son agricultores, analfabetos y pobres, sin acceso a la higiene ni al calzado. Casi todos sufren sobreinfecciones recurrentes de la piel y el tejido celular subcutáneo de pies y piernas favorecidas por el estiramiento y las lesiones de la piel derivadas del linfedema crónico. Las infecciones pueden estar producidas por bacterias, hongos y virus, sufriendo varios episodios anuales de celulitis, linfangitis y linfadenitis agudas que imposibilitan a los pacientes para trabajar durante varias semanas cada año. Ello repercute en su economía, habiéndose calculado que solo en Etiopía el coste de esta enfermedad por la pérdida de productividad es de unos 200 millones de dólares al año²¹. Y a ello debe añadirse el estigma social, ya que los niños son marginados y expulsados de las escuelas, las jóvenes no se casan, a los adultos se les excluye de las reuniones sociales o religiosas y la aparición de un caso en una familia se convierte en una lacra para toda ella. Muchos de los afectados se apartan, ocultan sus miembros enfermos y evitan solicitar la ayuda médica local, por otra parte escasa²²⁻²⁴.

Distribución familiar y genética

No todos los que viven o trabajan descalzos en terrenos volcánicos irritantes, ni todos los miembros de la misma familia sufren podoconiosis. Si Price ya apuntó en 1972 que debía existir una cierta susceptibilidad genética⁴, no fue hasta 2007 cuando un estudio realizado en Etiopía en varias generaciones de afectados demostró que los hermanos de un paciente con podoconiosis tienen un riesgo de sufrirla 5 veces mayor que la población general²⁵. Además, un estudio genético realizado en ese país demostró que la susceptibilidad para esta enfermedad se encuentra en variantes del locus del HLA en el cromosoma 6. Así, en estos pacientes se han hallado polimorfismos de un nucleótido localizado en o próximo a los genes del antígeno de histocompatibilidad de clase II (alelos HLA-DQA1, HLA-DQB1 y HLA-DRB1) con una frecuencia significativamente mayor que en los controles sanos de la misma región, lo que muestra que la base de su patogenia es una inflamación mediada por células T²⁶. Estos alelos pueden desempeñar un papel en la presentación de antígeno a las células T, induciendo la respuesta inmune y el desarrollo de la enfermedad como respuesta a un antígeno o mineral del suelo aún no definido.

Patogenia y anatomía patológica

Considerando los factores geológicos asociados, su sintomatología y el demostrado papel protector del calzado, se deduce que la patogenia de esta enfermedad obedece a una respuesta inflamatoria inducida por micropartículas de minerales sobre una base de predisposición genética. Tras atravesar la piel, esas micro- o nanopartículas son captadas por macrófagos en los linfáticos, con la consiguiente liberación de citocinas inflamatorias y radicales libres de oxígeno en su pared que conducen a la fibrosis y obstrucción de esos vasos^{16,17,19,27-30}. Apoya esta teoría el hecho de que se hayan encontrado en suero concentraciones elevadas de TGFβ1, un marcador del estrés oxidativo³¹. Asimismo, la microscopía electrónica ha demostrado la presencia de esas micropartículas y granulomas por cuerpo extraño en biopsias ganglionares de los pacientes^{16,32}.

La histopatología de la piel muestra los siguientes hallazgos: hiperqueratosis compacta con hiperplasia del epitelio, expansión fibrosa de la dermis y linfangiectasias evidentes; existe fibrosis alrededor de las glándulas sudoríparas así como un llamativo infiltrado linfoplasmocitario perivascular. Estos hallazgos, la esclerosis de la dermis junto con la fibrosis y dilatación de los

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3798060>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3798060>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)