

Podoconiosis: una causa importante pero olvidada del linfedema no filariásico

RESUMEN

La podoconiosis es una causa evitable, no infecciosa y no contagiosa de linfedema que provoca la hinchazón crónica del pie y de la parte inferior de la pierna. La enfermedad tiene mayor prevalencia en África, América Central y la India, y está causada por una exposición a largo plazo a suelos volcánicos irritantes de arcilla roja. Los factores de riesgo de la enfermedad están relacionados con la falta de calzado o con el uso de calzado inadecuado. Sin embargo, no todas las personas que están en riesgo presentan la enfermedad, lo que indica que tanto las predisposiciones genéticas como las ambientales contribuyen al desarrollo de la enfermedad.

Los síntomas de la podoconiosis incluyen hinchazón asimétrica de las extremidades con picazón asociada, sensación de ardor y supuración linfática. Los estadios avanzados se caracterizan por hinchazón irreversible y endurecimiento de las articulaciones. Debido a la característica deformante de la enfermedad, aquellas personas afectadas a menudo son estigmatizadas por la sociedad. Las pérdidas económicas asociadas son consecuencia de la menor productividad y del ausentismo. Se debe diferenciar la enfermedad de trastornos tales como el linfedema filariásico y el linfedema congénito, que pueden tener características similares, para poder implementar el tratamiento adecuado.

El tratamiento principal de la podoconiosis es la prevención, que comprende el uso habitual de calzado, tal como zapatos, y la educación sobre la enfermedad. En los estadios tempranos de la podoconiosis, el tratamiento mediante compresión y elevación de las extremidades retrasa el progreso clínico en las personas afectadas. En los estadios posteriores, los cambios son irreversibles; no obstante, el tratamiento adicional puede incluir intervención quirúrgica y elevación de las extremidades para controlar los síntomas. También es necesaria una atención psicosocial para abordar el sufrimiento mental asociado con la enfermedad. A pesar de la naturaleza evitable de la podoconiosis, sigue siendo prevalente en los países en vías de desarrollo que necesitan más inversión en recursos.

Palabras clave Podoconiosis, linfedema, elefantiasis

Para referencia Adly M. y cols. Podoconiosis: una causa importante pero olvidada del linfedema no filariásico. WCET® Journal 2019; 39(3):10-14

DOI <https://doi.org/10.33235/wcet.39.3.10-14>

INTRODUCCIÓN

La podoconiosis es una forma de linfedema no filariásico (enfermedad infecciosa) y es una hinchazón crónica y debilitante del pie y de la parte inferior de la pierna. La podoconiosis se produce por la exposición a largo plazo a suelos volcánicos irritantes de arcilla roja de las tierras altas de África, América

Central y la India¹. Está provocada por el pasaje de micropartículas de sílice volcánica y de silicatos de aluminio a través de la piel de aquellas personas que caminan descalzas en áreas con alto contenido de suelo volcánico². La podoconiosis es una enfermedad tropical no contagiosa (no se transmite de persona a persona) y que tiene una gran posibilidad de ser erradicada, pero que sigue siendo una enfermedad olvidada.

A nivel global, se estima que hay cuatro millones de personas afectadas por podoconiosis³. Los valores de prevalencia más altos informados están en África, que incluye un 8,08 % en Camerún, un 7,45 % en Etiopía, un 4,52 % en Uganda, un 3,87 % en Kenia y un 2,51 % en Tanzania⁴. En India, se estimó que la prevalencia es de un 0,21 %, principalmente en los Estados de Manipur, Mizoram y Rayastán⁴. La prevalencia es mayor en adultos en comparación con niños y adolescentes, y esto probablemente se deba a la mayor exposición al suelo volcánico⁴.

Varios factores de riesgo han contribuido al desarrollo de la podoconiosis, tales como los antecedentes familiares de la enfermedad, la falta de calzado, la higiene deficiente de los pies y la baja frecuencia del uso de calzado⁵. Otros factores, tales como la pertenencia a una familia de ingresos promedio y el acceso a la

Merna Adly

Candidato a MD

Facultad de Medicina Cumming, Universidad de Calgary, Calgary, AB, Canadá

Kwadwo Mponponso

MD

Departamento de Medicina, Universidad de Calgary, Calgary, AB, Canadá

Ranjani Somayaji*

BScPT, MD, MPH, FRCPC

Departamento de Medicina; Microbiología, Inmunología y Enfermedades Infecciosas; Ciencias de Salud de la Comunidad, Universidad de Calgary, Calgary, AB, Canadá
Correo electrónico rsomayaj@ucalgary.ca

* Autor de la evaluación

educación primaria, reducen el riesgo de tener podoconiosis⁵. Sin embargo, los estudios han demostrado que incluso en aquellas personas con factores de riesgo, la podoconiosis aparece solo en un subgrupo de personas. Un estudio realizado en Etiopía encontró grupos familiares con un alto componente hereditario de un 63 %⁶. Un considerable escaneo de genomas de 194 casos y de 203 controles, junto con las pruebas basadas en la familia, mostraron una asociación entre las variantes de locus de HLA de clase II con podoconiosis, lo que sugiere que puede ser una enfermedad inflamatoria mediada por células T⁶.

El estigma social de los pacientes con podoconiosis es generalizado. A veces, se cree de manera errónea que es hereditaria -que puede producirse debido a las mismas exposiciones y no debido a un contagio de persona a persona- hecho que provoca el aislamiento de las personas afectadas⁷. Sin embargo, el diagnóstico de la podoconiosis está vinculado a una baja calidad de vida. Además, al igual que otras enfermedades crónicas, un estudio reciente encontró que la prevalencia de depresión es de un 12,6 % entre las personas que viven con podoconiosis⁸. Entre los factores asociados con esto se incluyen: ser socialmente estigmatizado, vivir en un área urbana, ser analfabeto(a) y ser soltero(a)⁹. Las pérdidas económicas también son enormes, dado que afecta principalmente a los adultos. Esto implica una menor productividad y ausentismo, y contribuye al ciclo de enfermedad-pobreza-enfermedad¹⁰. Las pérdidas de productividad estimadas por paciente llegan a un 45 % de los días laborables por año, lo que provoca un impacto económico importante¹¹.

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS

La podoconiosis se presenta como una hinchazón asimétrica bilateral de las extremidades inferiores por debajo de la rodilla que dura más de un mes, además de cualquiera de los síntomas siguientes: picazón o ardor de la piel, edema del pie, supuración linfática (debido a la acumulación o al exceso de líquido linfático de los vasos), marcas prominentes en la piel, rigidez en los dedos de los pies o papilomas musgosos¹² (Figuras 1 y 2). La podoconiosis tiene una fase preelefantiásica curable, pero provoca discapacidad de por vida una vez que se instala la fase elefantíásica. La evolución a la enfermedad crónica (estado incurable) se produce a través de los años y tiene cinco etapas (Cuadro 1). La podoconiosis presenta cambios del linfedema crónico con esclerosis extensiva (endurecimiento del tejido), pérdida de las fibras elásticas, acantosis verrugosa (placas hiperpigmentadas e hiperqueratósicas) y cambios reactivos de estructuras ecricinas (destrucción de las glándulas sudoríparas y sebáceas)^{13,14,15,16}.

PATOFISIOLOGÍA

Tradicionalmente, se ha encontrado que las partículas de silicato absorbidas por la piel producen a un proceso inflamatorio del sistema linfático de la parte inferior de la pierna. Sin embargo, el trabajo más reciente ha encontrado que los minerales ricos en elementos incompatibles, tales como calcio, potasio, magnesio y sodio están altamente asociados con el desarrollo de la enfermedad¹⁴. Las personas con piel seca tienen mayor riesgo de absorber partículas, de desarrollar linfedema e infección debido al agrietamiento o resquebrajamiento de la piel¹⁵. Además,

Cuadro 1. Estadios y tratamiento de la podoconiosis^{15,16}.

Características clínicas específicas del estadio	Abordaje del tratamiento (todos los estadios)	Abordaje del tratamiento (específico por estadio)
Estadio 1: La hinchazón se limita hasta por debajo del tobillo y se revierte de un día para el otro ¹⁵ .	<ul style="list-style-type: none"> Calzado protector. Higiene del pie (lavado diario con agua, jabón y antiséptico). 	Ninguno.
Estadio 2: La hinchazón irreversible se limita hasta por debajo del tobillo. Puede ser complicado con las protuberancias y bultos que se encuentran por debajo del nivel del tobillo. Se puede presentar una distrofia ungular.	<ul style="list-style-type: none"> Inmersión del pie en glicerina al 2 % durante 30 minutos y aplicar vaselina en cada lavado. Emoliente a fin de mejorar la barrera de la piel y evitar el resquebrajamiento, así como también reducir el riesgo de infección. 	Cirugía menor de raspado para reducir nódulos, protuberancias hiperplásicas y verrugosas que les impide a los pacientes usar calzado.
Estadio 3: La hinchazón irreversible se limita hasta por debajo del tobillo. Puede ser complicado con las protuberancias y bultos que se encuentran por arriba y por debajo del nivel del tobillo.	<ul style="list-style-type: none"> Tratamiento mediante compresión. 	Cirugía menor de raspado para reducir nódulos, protuberancias hiperplásicas y verrugosas que les impide a los pacientes usar calzado. En casos graves, se pueden utilizar técnicas quirúrgicas importantes que incluyen la eliminación del tejido redundante y del colgajo de piel; y luego es posible utilizar una elevación prolongada de la extremidad durante la recuperación. Sin embargo, los resultados generalmente son a corto plazo y la descamación de la piel puede causar más problemas.
Estadio 4: La hinchazón irreversible se presenta por arriba y por debajo del tobillo. Puede ser complicado con las protuberancias y bultos que se encuentran por arriba y por debajo del nivel del tobillo.	<ul style="list-style-type: none"> Elevación de la extremidad a la noche para mejorar el drenaje y reducir el tamaño de la extremidad. Ejercicio para aumentar el drenaje linfático distal de las extremidades afectadas. 	Se puede sugerir elevar las extremidades durante varias horas por la noche todos los días.
Estadio 4+: Fijación de la articulación del tobillo como resultado del crecimiento de tejido blando que la circunda. La sensibilidad aún está conservada. La hinchazón irreversible se presenta por arriba y por debajo del tobillo.	<ul style="list-style-type: none"> Drenaje linfático manual que incluye un masaje superficial suave de la extremidad afectada a fin de aumentar el drenaje linfático. 	

Cuadro 2. Diagnóstico diferencial de la podoconiosis y comparación de enfermedades*.

	Linfedema filariásico	Linfedema congénito	Podoconiosis
Patogenia	El linfedema filariásico es transmitido por los mosquitos. La especie del nematodo más común que lo provoca es <i>Wuchereria bancrofti</i> ²⁰ . Las larvas que ingresan en los humanos crecen en el sistema linfático hasta llegar a ser parásitos adultos que dañan los vasos linfáticos ²⁰ .	El linfedema congénito es un trastorno genético de los vasos linfáticos ²¹ . Se lo atribuye a mutaciones, que incluyen aquellas que inactivan el mecanismo de señalización de tirosina quinasa VEGFR3, que se cree que es específico de los vasos linfáticos ²⁴ .	La podoconiosis es una enfermedad inmunitaria causada por metales pesados que afectan los vasos linfáticos ²² . Se cree que estas partículas, absorbidas por la piel, provocan un proceso inflamatorio y una posterior endolinfangitis del sistema linfático de la parte inferior de la pierna ¹¹ .
Características de su presentación	Se puede presentar como una infección asintomática, aguda o crónica. Cuando se presenta como una enfermedad crónica, causa el linfedema, así como también la elefantiasis de las extremidades e hidroceles (hinchazón del escroto) ²⁰ . El linfedema filariásico tiene más comúnmente una progresión descendente y unilateral del linfedema. A menudo afecta las extremidades inferiores y, a un menor grado, los brazos. No es común que estén comprometidos los genitales masculinos y es raro que estén comprometidas las mamas o las zonas genitales femeninas ²⁰ .	La hinchazón puede comprometer una sola pierna, pero se pueden observar edemas en las diferentes extremidades, en los genitales, e incluso, en el rostro. La hinchazón bilateral de la pierna y el compromiso de toda la extremidad inferior es más frecuente en casos congénitos que en formas de linfedema primario ²¹ .	Aparece primero en el pie y avanza hasta la rodilla, pero rara vez compromete la ingle. Generalmente, tiene una progresión ascendente y, a menudo, es bilateral ¹¹ .
Distribución por edad	La infección se adquiere en la niñez, pero la enfermedad aparece más tarde en la adultez ²⁰ .	Puede ser aparente al nacimiento y se vuelve reconocible dentro de los dos primeros años de vida ²¹ . Sin embargo, según la genética, puede aparecer en los pacientes en la niñez, en la adolescencia o más tarde a lo largo de la vida.	Aparece más comúnmente en los adultos que en los niños y adolescentes ⁴ .
Distribución geográfica	Hay una prevalencia de 120 millones de personas afectadas en 83 países, con hasta 16 millones que tienen linfedema ²⁰ .	La prevalencia es de 1 en 6000 personas en la población general. El linfedema hereditario de tipo II (síndrome de Meige) es el más común de los linfedemas congénitos ²¹ .	Se estima que la prevalencia es de cuatro millones de personas afectadas a nivel global. Aparece en áreas altas de África tropical, América Central y el noroeste de India donde hay lluvias estacionales de gran intensidad ¹⁰ . Es más común en mayores altitudes (>1000 metros sobre el nivel del mar) ¹⁰ .
Diagnóstico	El diagnóstico se hace a través de la identificación de antígenos microfilarios en una tinción de sangre mediante microscopio.	El diagnóstico se hace a través de la evaluación clínica (edad de aparición), así como también de varias investigaciones especializadas que incluyen linfoscintigrafía, ecografía y RM ²³ .	El diagnóstico se realiza de manera clínica, teniendo en cuenta la geografía después de descartar otras causas (linfedema filariásico).
Tratamiento	El medicamento de preferencia es la dietilcarbamacina (DEC) cuando hay una infección activa causada por <i>W. bancrofti</i> , <i>B. malayi</i> y <i>B. timori</i> ²⁰ , otros agentes se basan en la geografía y en el riesgo de coinfecciones.	No hay un tratamiento genético disponible para linfedemas hereditarios. El objetivo del tratamiento es reducir la hinchazón (compresión) y prevenir la infección ²³ .	El tratamiento comprende: higiene del pie; calzado cerrado, vendajes de compresión; y uso de emolientes para mejorar la barrera de la piel.

*Todas las formas de linfedema requerirán de una atención específica para linfedemas que incluye compresión, cuando aparece, además de tratamientos específicos para la enfermedad.



Figura 1: Podoconiosis con deformidad del pie y la extremidad inferior.



Figura 2: Podoconiosis con compromiso nodular importante.

se cree que las partículas de silicato que ingresan por la piel son absorbidas por macrófagos en el sistema linfático de las extremidades inferiores, lo que provoca edema subendotelial, inflamación linfática y, eventualmente, la destrucción de la luz linfática. Además, se activan las células inmunes que contribuyen a la inflamación continua. Finalmente, estos cambios causan el linfedema clínico. Con el tiempo, la inflamación crónica convierte los tejidos blandos e hinchados en una piel endurecida y engrosada que contribuye a la irreversibilidad de la enfermedad.

ENFOQUE PARA EL TRATAMIENTO

La investigación ha demostrado que el suministro de un paquete sencillo y económico de autocuidado del linfedema tiene un impacto considerable tanto en la progresión clínica como en la calidad de vida autodiagnosticada de las personas afectadas². Varios estudios de investigación cualitativa demuestran que los programas de educación informados a nivel cultural, que aumentan el control percibido de las condiciones de salud hereditarias y estigmatizadas como la podoconiosis, han prometido un aumento de las conductas preventivas y reducido el estigma interpersonal¹⁷. Además, se han descrito varios factores como impedimentos para el comportamiento preventivo, entre los que se incluyen calzado incómodo para realizar actividades agrícolas y deportes, asequibilidad del calzado, escasez del jabón para lavarse, así como también influencias culturales que promueven la desigualdad de género que dan como resultado que las mujeres sean las que tengan menos posibilidades de acceder al calzado¹⁸. Como resultado, es esencial vincular a las familias afectadas por la podoconiosis con organizaciones gubernamentales locales y organizaciones no gubernamentales que brinden apoyo socioeconómico a las familias, de modo que estas puedan desarrollar conductas que reduzcan el riesgo de podoconiosis¹⁸. Finalmente, a fin de abordar la alta carga de sufrimiento mental de las personas con podoconiosis, es esencial integrar un cuidado psicosocial en el tratamiento actual de la morbilidad de la podoconiosis¹⁹.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El diagnóstico exacto de la podoconiosis es fundamental para el manejo y tratamiento adecuado del paciente. Dicho diagnóstico

se establece de manera clínica, dado que no hay una herramienta de diagnóstico como modelo de referencia. Es un diagnóstico por descarte clínico basado en la historia, el examen físico y en ciertos análisis específicos de antígeno-anticuerpo para descartar las enfermedades incluidas en el diagnóstico diferencial, tal como el linfedema filariásico (infeccioso) y el linfedema congénito. A continuación se detallan las características diferenciales del linfedema filariásico, del linfedema congénito y de la podoconiosis (Cuadro 2).

CONCLUSIÓN

La podoconiosis es una hinchazón crónica y debilitante del pie y de la parte inferior de la pierna que se produce por la exposición a largo plazo a suelos volcánicos irritantes de arcilla roja de las tierras altas de África, América Central y la India. Aquellas personas afectadas por la podoconiosis tienen una morbilidad importante, pérdida de productividad, y con frecuencia, experimentan estigma y aislamiento. Dado que hay medidas sencillas de prevención, es factible la eliminación de la podoconiosis. Por consiguiente, se necesitan de manera urgente, esfuerzos de defensa global y local para brindar calzado y educación.

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran que no hay conflictos de intereses.

FINANCIACIÓN

Los autores no recibieron financiación para este estudio.

REFERENCIAS

1. Deribe K, et al. The feasibility of eliminating podoconiosis. *Bull WHO* 2015;93(10):712–718.
2. Sikorski C, et al. Effectiveness of a simple lymphoedema treatment regimen in podoconiosis management in Southern Ethiopia: one year follow-up. *PLOS Negl Trop Dis* 2010;4(11):e902.
3. Dejene F, Merga H, Asefa H. Community based cross sectional study of podoconiosis and associated factors in Dano district, Central Ethiopia. *PLOS Negl Trop Dis* 2019;13(1):e0007050.
4. Deribe K, et al. Global epidemiology of podoconiosis: a systematic review. *PLOS Negl Trop Dis* 2018;12(3):e0006324.

5. Feleke BE. Determinants of podoconiosis, a case control study. *Ethiopian J Health Sci* 2017;27(5):501–506.
6. Tekola Ayele F, et al. HLA Class II locus and susceptibility to podoconiosis. *NEJM* 2012;366(13):1200–1208.
7. Hofstraat K, van Brakel WH. Social stigma towards neglected tropical diseases: a systematic review. *Int Health* 2016;8(Suppl 1):i53–70.
8. Bartlett J, et al. Depression and disability in people with podoconiosis: a comparative cross-sectional study in rural Northern Ethiopia. *Int Health* 2016;8(2):124–31.
9. Mousley E, et al. The impact of podoconiosis on quality of life in Northern Ethiopia. *Health Qual Life Outcome* 2013;11(1):122.
10. Nenoff P, et al. Podoconiosis – non-filarial geochemical elephantiasis – a neglected tropical disease? *JDDG: Journal der Deutschen Dermatologischen Gesellschaft* 2010;8(1):7–13.
11. Kebede B, et al. Integrated morbidity mapping of lymphatic filariasis and podoconiosis cases in 20 co-endemic districts of Ethiopia. *PLoS Negl Trop Dis* 2018;12(7):e0006491.
12. Kihembo C, et al. Risk factors for podoconiosis: Kamwenge District, Western Uganda, September 2015. *Am J Trop Med Hyg* 2017;96(6):1490–1496.
13. Wendemagegn E, Tirumalae R, Boer-Auer A. Histopathological and immunohistochemical features of nodular podoconiosis. *J Cutan Pathol* 2015;42(3):173–81.
14. Cooper JN, et al. Regional bedrock geochemistry associated with podoconiosis evaluated by multivariate analysis. *Environ Geochem Health* 2018;05:05.
15. Ferguson JS, et al. Assessment of skin barrier function in podoconiosis: measurement of stratum corneum hydration and transepidermal water loss. *Br J Dermatol* 2013;168(3):550–554.
16. Molla YB, et al. Patients' perceptions of podoconiosis causes, prevention and consequences in East and West Gojam, Northern Ethiopia. *BMC Public Health* 2012;12:828–828.
17. Ayode D, et al. Association between causal beliefs and shoe wearing to prevent podoconiosis: a baseline study. *Am J Trop Med Hyg* 2016;94(5):1123–8.
18. Tora A, et al. Health beliefs of school-age rural children in podoconiosis-affected families: a qualitative study in Southern Ethiopia. *PLoS Negl Trop Dis* 2017;11(5):e0005564.
19. Mousley E, et al. Mental distress and podoconiosis in Northern Ethiopia: a comparative cross-sectional study. *Int Health* 2015;7(1):16–25.
20. Shenoy RK. Clinical and pathological aspects of filarial lymphedema and its management. *Korean J Parasitol* 2008;46(3):119–125.
21. Rockson SG. Lymphedema. *Am J Med* 2001;110(4):288–295.
22. Yime M, et al. Epidemiology of elephantiasis with special emphasis on podoconiosis in Ethiopia: a literature review. *J Vector Borne Dis* 2015;52(2):111–5.
23. Murdaca G, et al. Current views on diagnostic approach and treatment of lymphedema. *Am J Medicine* 2012;125(2):134–140.
24. Irrthum A, Karkkainen MJ, Devriendt K, Alitalo K, Vikkula M. Congenital hereditary lymphedema caused by a mutation that inactivates VEGFR3 tyrosine kinase. *Am. J. Hum. Genet.* 2000;67:295–301.