

Policlínico de Avellaneda.
Servicios de Dermatología y Urología.
Jefes: Dres. A. M. Casalá y A. J. Claret.

SINDROME ANOGENITAL DE JERSILD

Por los Dres. AUGUSTO M. CASALÁ, ALBERTO J. CLARET, CARLOS A. MACKINTOSH, ENRIQUE FISCH, JAIME FAIRMAN y CARLOS PETRONE

El Síndrome de Jersild o síndrome elefantíásico gérito-ano-rectal es un cuadro de gran interés desde el punto de vista urológico, dermatológico y ginecológico ya que se ubica en los límites de cada una de estas especialidades. Producido por diversas causas, origina un estasis linfático en las zonas ganglionares o rectales (Degos) que llevara a la elefantiasis de las regiones: escrotal, o vulvar, anal y perianal asociándose a esto lesiones ulcerosas, fístulas o vegetaciones crónicas.

El enfermo que presentaremos desarrolló "un síndrome de Jersild" en el curso de una enfermedad cutánea llamada "acné conglobata" que toma diversos territorios y que en este caso tomó también la región perianal y genital produciendo un estado elefantíásico de tales proporciones que obligó a una terapéutica quirúrgica de gran beneficio para el paciente.

Historia clínica Nº 9743, año 1961: J. O. Argentino, 35 años de edad, casado.

Fecha de entrada. 19 de octubre de 1961. Fecha de salida: 29 de setiembre de 1962.

Antecedentes hereditarios y personales: Congestión pulmonar que dura 15 días, tratada con penicilina y estreptomycin. Amigdalectomía, Ictericia a los 16 años. Opearción de quiste dermoideo sacro coxigeo en 1949.

Enfermedad actual: Comenzó a los 20 años o sea 15 años atrás, con abscesos en el cuello que se abrieron espontáneamente drenando abundante pus Poco tiempo después presenta lesiones idénticas en las nalgas y regiones inguino crurales. Fue operado varias veces en diversos hospitales sin mejoría. El proceso se extendió progresivamente a veces con intensos dolores, que aliviaban con la salida de grandes cantidades de pus. Los diversos tratamientos realizados con antibióticos tampoco fueron efectivos.

Estado actual: Servicio de Dermatología. Abril de 1961. Enfermo pálido y emaciado con enorme dificultad para caminar.

La dermatosis asentaba sobre la región cervical posterior y anterior, en la pared anterior del tórax, sobre el esternón y regiones perianal e inguinoescrotal. En el cuello (figs. 1 y 2) se apreciaban abscesos profundos abiertos al exterior por trayectos fistulosos que a la presión drenaban un pus amarillo de consistencia espesa. Múltiples cicatrices retráctiles, queloidiformes, espontáneas unas, quirúrgicas otras deformaban la región. A lo ya referido se agregaba en la región anogenital (Fig. 3) un proceso productivo con abscesos, fístulas y cicatrices irregulares y en puente. Por dichos orificios manaba pus que caía al suelo cuando el enfermo se quitaba el chiripá que usaba desde largo tiempo atrás para no ensuciar sus ropas. El escroto (Fig. 4) llegó a tener la forma de un ovoide de algo más de 35 cms. en su eje mayor por 20 cm. en sus diámetros menores. El pene quedaba totalmente oculto en esta masa enorme y sólo se veía en su lugar un orificio por donde salía orina. En las márgenes del ano la deformidad también ocultaba este orificio (Fig. 3).

Los datos de laboratorio de interés fueron los siguientes: A. compl. de orina: D. 1015 ácido, albúmina 1 gr. $\%$ mucus, escasos cilindros hialinos, anemia de 3 millones de glóbulos rojos y 69 $\%$ de Hb. Eritrosedimentación: 60 y 86 mm. En el pus de las fístulas no se



Microfotografía N° 1 — Epidermis con hiperqueratosis y móderada atrofia. Dermis engrosado que se continúa sin demarcación con el tejido celular.



Microfotografía N° 2. — Bandas fibrosas con espacios conteniendo líquido en partes coagulado.

encontró el bacilo de Koch que fue repetidamente buscado. La inoculación al cobayo fue negativa. Las reacciones de Wassermann y Kahn en sangre negativas. El estudio bacteriológico demostró la presencia de estafilococos patógenos (coagulasa y manita positivos). El antiobiograma dio sensibilidad para la eritromicina+++ , aureomicina++ , cloromicetina++ , cristalomicina++. Las reacciones de Frei también fueron negativas. La histología efectuada por el Dr. Abulafia sólo mostró la presencia de grandes infiltrados histiolinfocitarios con abundantes polinucleares sin que fuera posible demostrar hongos o gérmenes, es decir un granuloma inflamatorio inespecífico.

Se inició un tratamiento con eritromicina en altas dosis, transfusiones reiteradas, gamma-

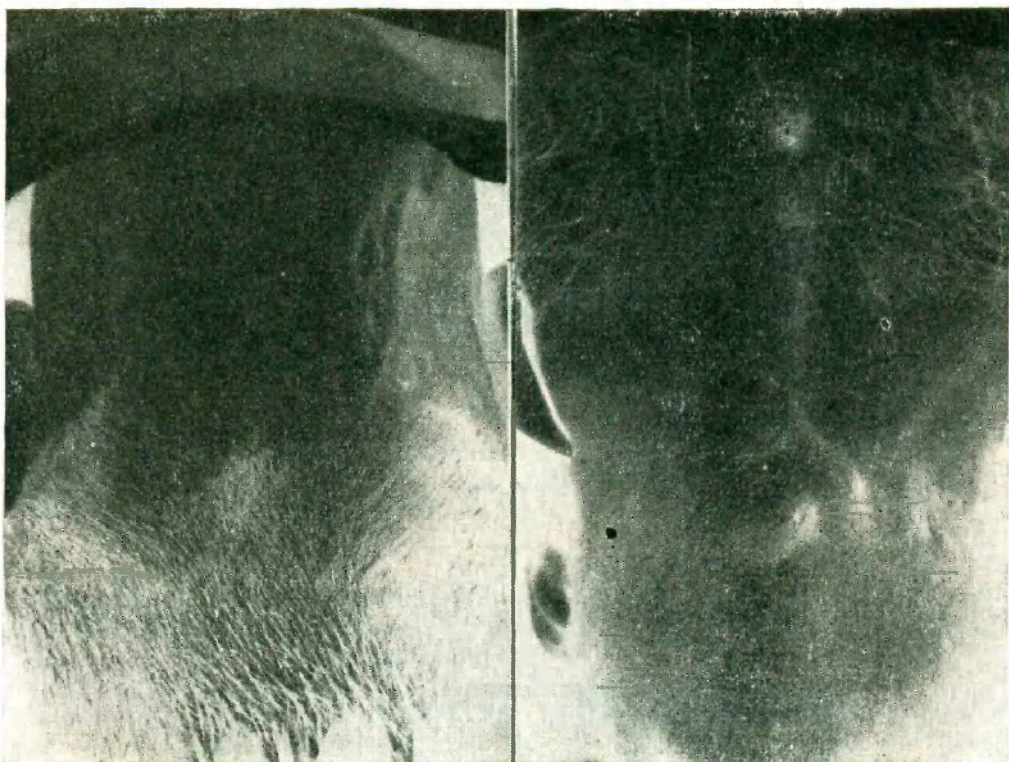


Fig. 1.—Cuello: Se observan numerosos abscesos que se abren en el cuello y romunican entre sí. También un absceso sobre el mango del esternón.

Fig. 2.—Nuca: lesiones que toman el cuello y el cuero cabelludo. Son abscesos profundos que van disecando el cuero cabelludo y las regiones vecinas originados en los folículos pilosebáceos y que invaden los tejidos perifoliculares. De allí la designación de celulitis disecante o de foliculitis y perifoliculitis abcediens y suffodiens et sicosis capiliti. Se agrega a esto una reacción fibrosa intensa que produce cicatrices hipertróficas, irregulares, bridas fibrosas que pasan como un puente de un lugar a otro; comedones gigantes y múltiples, fístulas profundas, abscesos comunicantes con otros a distancia. Proceso eminentemente crónico que toma cuero cabelludo, dorso y nalgas especialmente.

Más frecuente antes de los antibióticos es excepcional en la actualidad.

globulina, vacunación antiptiógena y vitaminas. Mejorado el enfermo desde el punto de vista general, disminuyó la secreción purulenta y calmaron los dolores, resolviéndose recién entonces la terapéutica quirúrgica.

El 30 de noviembre de 1961, con anestesia general, se efectuó la resección amplia de piel y tejidos enfermos de genitales y ambas regiones inguinocrurales, dejando al descubierto ambos testículos, funículos y pene totalmente desnudo (Fig 5 y 6). El material resecado pesaba 4.400 kilos. Por lo traumatizante que resultó esta operación se realiza dos días des-

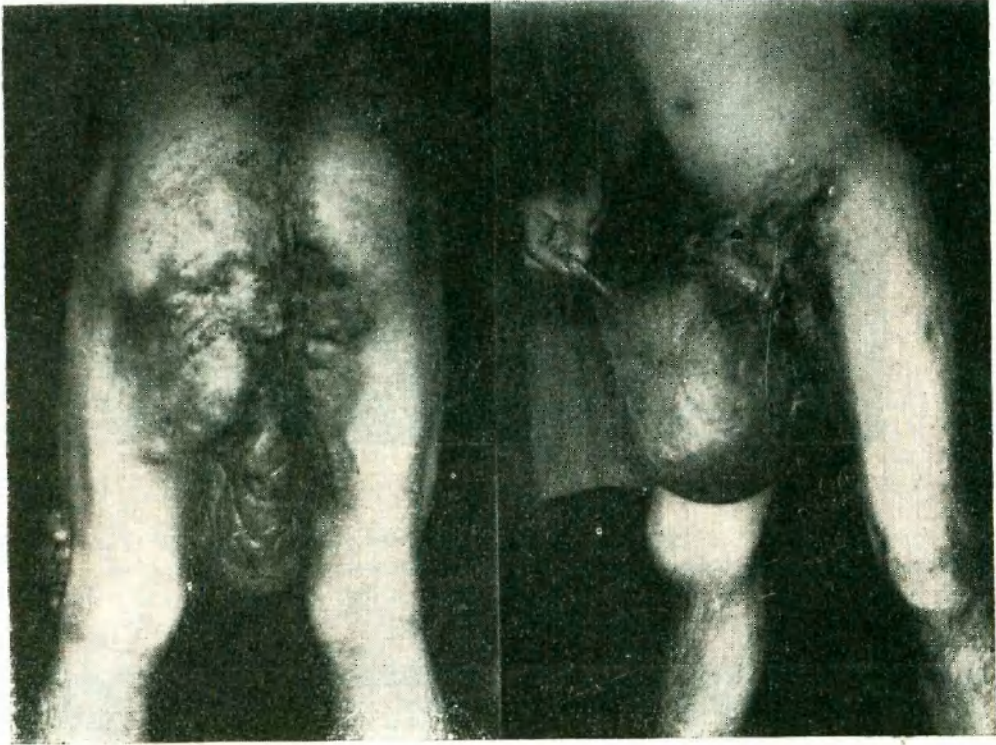


Fig. 3

Fig. 4



Figura 5

Figura 6

pués una segunda con los cirujanos plásticos. Se efectúan diversos injertos libres, tomados de ambos muslos y abdomen y deslizamientos de colgajos tratando de cubrir el pene y las regiones cruentas vecinas.

Durante el posoperatorio se continúan las transfusiones de sangre total y antibióticos de amplio espectro. A excepción de algunos pequeños islotes de piel que prendieron, pese a

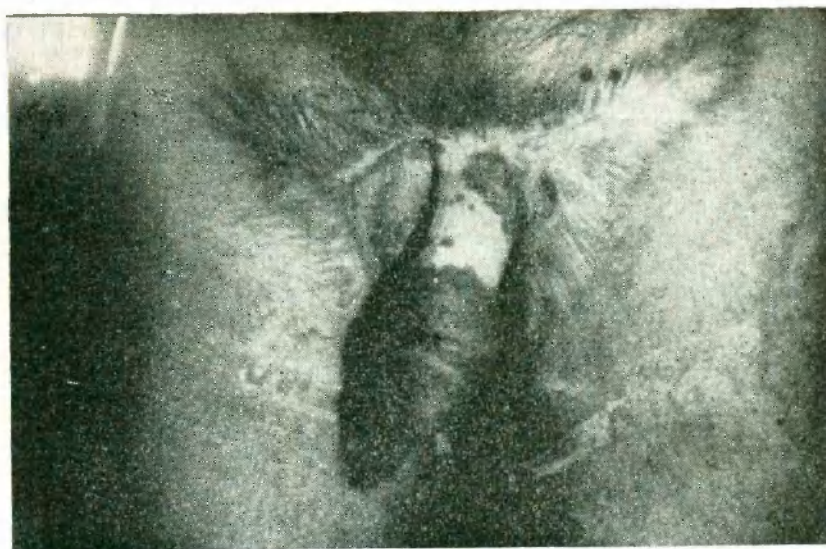


Figura 7

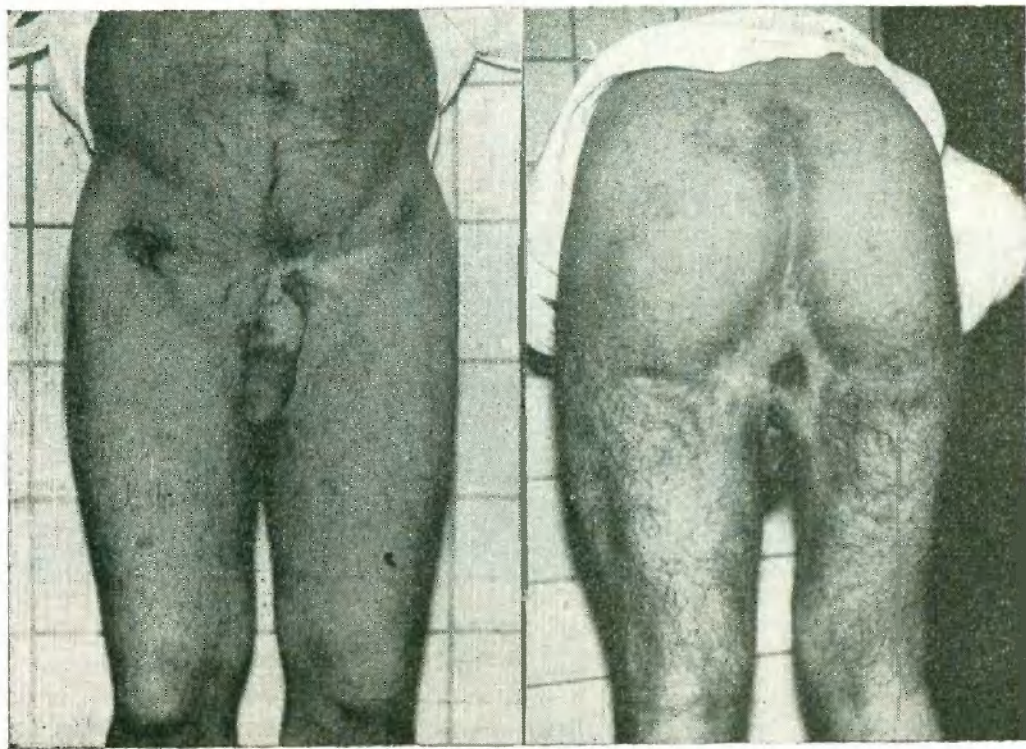


Figura 8

Figura 9

los cuidados observados los injertos fracasan, infectándose el enfermo con piocianico. La epitelización casi total se obtiene luego de dos meses y medio de cuidados y curaciones diarias que efectúan con toda dedicación el personal técnico y subtécnico de la sala.

Después del fracaso de los injertos por la infección o por el terreno en que fueron colocados, llamó poderosamente la atención el poder reparador que permitió la epitelización de la enorme superficie cuenta. Este hecho motivó el cambio de conducta en las sucesivas operaciones, en las cuales dejamos de entrada las zonas operadas para su cicatrización y epitelización por segunda.

El 17 de mayo de 1962 se lleva a cabo la tercera intervención, bajo anestesia general, reseccándose la piel y celular de cara posterior de muslo derecho y nalga hasta la región sacra. Apósito vaselinado. Se transfunden durante el acto, operatorio 1000 cc de sangre total. Igual posoperatorio que el anterior con curaciones locales diarias con estreptomycin y terramicina por vía oral. La cuarta y última intervención es realizada el día 18 de 1962 reseccándose los tejidos enfermos del muslo y nalga izquierda hasta dejar los músculos al descubierto.

Quedaría aun por solucionar con una plástica el problema planteado por los testículos que se encuentran sumergidos bajo la piel de la región interna de los muslos (Fig. 7 y 8).

El protocolo anatomopatológico del material de la primera intervención está firmado por el Dr. V. Iarici (8276) y dice así: Epidermis discretamente atrófica, hipertrofia del conectivo papilar y profundo con desaparición de fibras elásticas, vasos sanguíneos dilatados y rodeados de un abundante infiltrado de células redondas, venas con sus paredes engrosadas y trombosadas. Linfáticos dilatados. Elefantiasis). (Microfotografías 1 y 2).

El protocolo correspondiente a la tercera intervención lleva el N° 84.741 y está firmado por el Dr. Polak. Material remitido: Piel región glútea y perineal: (31-5-62). Lesión inflamatoria crónica con marcada esclerosis, focos histiocitarios y plasmocíticos y zonas de ectasia vascular.

Casi totalmente cicatrizado el enfermo fue dado de alta el 29 de septiembre de 1962 continuando sus curaciones en Consultorio externo. Su estado general ha variado notablemente, habiendo aumentado 20 kilos de peso y normalizado su recuento globular. Prueba del Rojo Congo, 1ª h. 48 %, 2ª h. 66 % del colorante. El proceso inflamatorio que presentaba en al nuca también ha curado, habiéndose reincorporado a su trabajo y a su vida normal. Ha continuado en su domicilio tratamiento médico con estreptomycin, vacunas antiplasmocíticas, antígeno metílico y nicotibina. Su función sexual también es normal.

El síndrome elefantiásico ano-recto-genital es conocido desde 1875, año en que Fournier describió con el nombre de sifiloma anorectal una infiltración hiperplásica anorectal con invasión de los tejidos vecinos y que atribuyó a la sífilis terciaria.

Poco tiempo después Trelat en 1877 y Audry y Puechavy describieron nuevos casos y agregaron nuevos síntomas como ser la coexistencia de fístulas y la invasión de los ganglios inguinales con éstasis linfática a veces precediendo a las lesiones rectales (Gouin: Nouvelle Practique, T. 8, pág. 304).

Desde esa época fue posible demostrar que el proceso no era, por lo menos en la gran mayoría de los casos, de naturaleza sifilítica. La terapéutica antisifilítica precozmente instituida no evitaba la progresión del cuadro, no existían antecedentes de sífilis anterior o aparecían sífilis primarias después de la comprobación del sifiloma.

A través del tiempo diversas fueron las etiologías inculpadas: la blenorragia por Louste en 1924; la tuberculosis que para Gougerot era la causa más frecuente; el estreptobacilo de Ducrey para Thibierge, Ravaut y Bord.

Una de las etiologías que tuvo gran predicamento fue la enfermedad de Nicolas y Favre. En 1928 Frei y Koppel describen tres casos de este síndrome debido a la linfogranulomatosis y Jersild que había estudiado a fondo el problema y lo había atribuido a diversas etiologías estudia nuevamente sus casos con

la intrademostración recientemente descubierta y encuentra que en todos sus enfermos era positiva. Luego de estos hallazgos se interpretó al síndrome de Jersild como de naturaleza principalmente linfogranulomatosa. Sin embargo ya en 1932 Gougerot y Cohen refieren que no siempre la reacción de Frei es positiva en este síndrome y el entusiasmo de los primeros tiempos en el sentido de homologar la elefantiasis anogenital como enfermedad poradénica disminuyó hasta considerarla una etiología más del síndrome.

Otra etiología, poco considerada, pero que ya los clásicos la mencionan, es la estreptoestafilocócica. Interpretada como flora asociada en algunos casos, en otros es la única hallada, como en dos casos de Gougerot. Es bien conocida la importancia que como agente patógeno ha tomado en los últimos años el estafilococo, al punto de pasar a primer plano de las causas infecciosas. En nuestro enfermo a través de toda la evolución de su enfermedad, no fue posible hallar otro germen que el estafilococo patógeno. Además su enfermedad cutánea, desarrollada muy claramente en otras zonas, corresponde a la llamada foliculitis y perifoliculitis abcediend y suffodiend o más sencillamente acné conglobata, en cuya etiología intervienen preponderantemente los piógenos, en un terreno especial, con tendencia fibroplástica.

Con respecto a la patogenia del proceso está bien aclarado desde Audry, que cualquiera sea el agente causal existe primero una obstrucción linfática en los ganglios inguinales o en los vasos linfáticos aferentes a dichos ganglios. En segundo término un reflujo linfático de la región anogenital hacia los linfáticos del meso recto. Tercero: Adenitis anorectal de Gerota. Cuarto: Éstasis linfática entre las dos obliteraciones y de allí la infiltración rectal y la invasión de la piel ya anatómicamente determinadas".

En síntesis, podemos decir con Clement Simon, que este síndrome anatómico-clínico es debido a diferentes causas probablemente a través de lesiones linfáticas. Se impone, por lo tanto ante cada caso, hacer un diagnóstico diferencial acertado con las elefantiasis producidas por erisipelas a repetición, la bilharziasis y la filaríasis, estas últimas raras en nuestro país.

Para ello el estudio clínico, histopatológico, bacteriológico, alergológico, serológico identificará el germen causal y orientará a una terapéutica adecuada.

TRATAMIENTO

Una vez mejorado el estado general, de haber indicado durante tiempo prolongado los antibióticos que el antibiograma evidencie como más adecuados, si el proceso se mantiene, es necesario proceder a una terapéutica quirúrgica amplia, que elimine todos los abscesos, fístulas y recovecos, guaridas de los gérmenes que impiden la curación final.

RESUMEN

Se presenta un caso de infección de larga data de las regiones anogenito-crural y cervical, de origen estafilocócica que motivó una elefantiasis de caracteres poco comunes que sólo curó mediante exéresis amplia de los tejidos afectados.

DISCUSION

Dr. Schiappapietra: Por fortuna, en la actualidad estos casos los vemos muy poco, pero antaño los observábamos con alguna frecuencia.

Para confirmar la tesis de los comunicantes, diré que la etiología es múltiple y recuerdo un enfermo en el que la infección había tomado no solamente la región escrotal peneana

suprapúbica y perirectal, sino que se extendía en forma de refuerzo de breache hasta cerca de la rodilla. Ese caso lo curamos completamente mediante la administración de la vacuna (antiDucrey) que recién se importaba al país.

Fue un caso típico de proceso evolutivo que curó extraordinariamente. Las infecciones secundarias y la intervención de los linfáticos hacia trayectos profundos. La extensión, primitivamente, era superficial. Las formas que creíamos eran erisipelosas no curaban; eran recidivantes.

Estoy plenamente de acuerdo con los relatores acerca de la forma en que han tratado a este enfermo.
