

Oncocercosis de la mandíbula: a propósito de un caso

Onchocercosis of the jaw: about a case

Dr. C. Jorge Santana Álvarez ^I; Dr. Manuel León Molina ^I; Dra. Isabel Del Barrio Taupier ^I; Lic .
María de los Ángeles Miranda Ramos ^{II}

I Universidad de Ciencias Médicas de Camagüey Carlos J. Finlay. Camagüey, Cuba.

II Universidad Ignacio Agramante y Loynaz. Facultad de Cultura Física Manuel Fajardo. Camagüey, Cuba.

RESUMEN

Fundamento: la oncocercosis, enfermedad de Robles, es una enfermedad parasitaria crónica causada por un gusano nematodo; la filaria *Onchocerca volvulus* transmitida por moscas negras de la familia *Simuliidae*, cuyo único hospedero definitivo es el hombre. Es la segunda causa infecciosa de ceguera en el mundo.

Objetivo: describir un caso de una paciente portadora de la enfermedad con un nódulo en la rama ascendente del maxilar derecho.

Caso clínico: paciente africana, femenina, que acude a consulta por presentar aumento de volumen de la mandíbula derecha de varios meses de evolución y tumoración de seis centímetros de diámetro, a nivel del ángulo y rama horizontal derecha del maxilar inferior. En la citología se diagnosticó microfilariasis.

Conclusiones: el parásito se transmitió en esta enferma, como ocurre en todos los casos, por la

picadura de una mosca del género *Simulium*, que al succionar la sangre de la paciente depositó sus larvas desencadenando la enfermedad.

DeCS: ONCOCERCOSIS; ONCHOCERCA VOLVULUS/patogenicidad; ENFERMEDADES PARASITARIAS; ANCIANO; INFORMES DE CASOS.

ABSTRACT

Background: onchocercosis, also known as Robles' disease, is a chronic parasitic disease caused by a nematode worm of the genus filaria *onchocerca volvulus* that is transmitted by black flies of the *simuliidae* family and the only host of which is man. It is the second infectious cause of blindness in the world.

Objective: to describe the case of a patient carrier of the disease who present a nodule in the right ascending ramus of the lower jaw.

Clinical case: an African female patient who came to consultation for presenting an increase in volume of the right area of the lower jaw of some months of evolution and a tumor of six centimeters in diameter at the level of the right horizontal angle and ramus of the lower jaw. Microfilariasis was diagnosed in the cytology.

Conclusions: the parasite was transmitted to the patient like it happens in all the cases, by the sting of a fly of the genus *simulium* that sucks the blood of the person and lays the larvae causing the disease.

DeCS: ONCHOCERCIASIS; ONCHOCERCA VOLVULUS/pathogenicity; PARASITIC DISEASES; AGED; CASE REPORTS.

INTRODUCCIÓN

La oncocercosis, también conocida como enfermedad de Robles, mal morado o ceguera de los ríos; citado por Peña Flores G, et al,¹ es una enfermedad parasitaria crónica causada por un gusano nematodo, blanco, filiforme; la filaria *Onchocerca volvulus*. Es transmitida por varias especies de moscas negras de la familia *Simuliidae* y fue descubierta por el médico guatemalteco Rodolfo Robles Valverde en 1915. El hombre es el único hospedero definitivo, afecta la piel y el tejido celular subcutáneo, con erupciones liquenoides, nódulos tipo prurigo, y posteriormente lesiones oculares que muchas veces causan ceguera. Basañez MG,

et al,² señalan que la infestación parasitaria ocasiona lesiones potencialmente severas en la piel y los ojos y ha llegado a ser la segunda razón más importante de ceguera en el mundo.

Epidemiología

Alrededor del 99 % de los casos de oncocercosis ocurren en África.² Hacia el 2008, alrededor de 18 millones de personas estaban infectadas con este parásito y alrededor de 300 000 personas habían quedado permanentemente ciegas.³ La oncocercosis es actualmente endémica de 36 países africa-

nos, Yemen y en algunas zonas de América del Sur.³⁻⁵

Más de 85 millones de personas viven en zonas endémicas y la mitad de ellos residen en Nigeria. Otros 120 millones de personas están en riesgo de contraer la enfermedad. Debido a los hábitos de reproducción del vector, la enfermedad es más grave a lo largo de los principales ríos de la zona norte y central del continente africano y la disminución de la gravedad en los pueblos más lejos de los ríos.^{6,7}

En el continente americano, se han registrado entre 130 000 y 140 000 casos, en unas 5 000 comunidades de los seis países afectados por la enfermedad: Venezuela (65 % de las comunidades), México (18 %), Guatemala (10 %), Brasil (4 %), Ecuador (3 %) y Colombia (una comunidad). Se ha estimado que 1,6 millones de personas viven en las áreas afectadas de estos países y por lo tanto, están en riesgo de adquirir la infección.

De acuerdo con un informe de la OMS en el año 2002 la oncocercosis no ha causado una sola muerte, pero su carga global es 987 000 años de vida ajustados por discapacidad (AVAD). El prurito grave por sí solo representa el 60% de los AVAD. La infección reduce la inmunidad del huésped y la resistencia a otras enfermedades. Esto se traduce en una reducción estimada de la esperanza de vida de 13 años.³⁻⁶

La oncocercosis es la segunda causa infecciosa de ceguera en el mundo. No es el nematodo, sino su endosimbionte, *Wolbachia pipientis*, la que produce una respuesta inflamatoria severa que deja a muchos ciegos. El parásito se transmite a los humanos por la picadura de una mosca negra del género *Simulium*. Los nematodos larvales se extienden por todo el cuerpo, ya que un nematodo puede vivir hasta quince años en el cuerpo humano, aunque también puede vivir en otros mamíferos. Cuando los gusanos mueren, sus simbiosis *Wolbachia* son liberados, lo que provoca una gran res-

puesta del sistema inmunológico que puede causar prurito severo y puede destruir el tejido óptico. Se estima que 18 millones de personas sufren de la oncocercosis, con aproximadamente 270 000 casos de ceguera relacionadas con la infección.⁷

Modo de transmisión

Una mosca del género *Simulium* pica a una persona infectada e ingiere las microfiliarias, que están debajo de la piel.⁸ Luego de 6-12 días dentro de la mosca, las microfiliarias se convierten en larvas (L 1, y L 2).^{9,10} La mosca pica a otra persona y deposita las larvas infectantes (estadio L 3) a través de la pequeña herida que produce al picar. Las larvas se desarrollan dentro de la persona hasta volverse adultos. Machos y hembras se unen dentro de un nódulo. Las hembras dentro de los nódulos producen millares de microfiliarias. Las microfiliarias migran debajo de la piel de la persona y pueden llegar a los ojos y producir ceguera.^{11,12}

Patogenia

La forma adulta del gusano puede permanecer en nódulos del tejido subcutáneo y tiene un acceso limitado al sistema inmunitario de su huésped. Magdi MA,¹³ señala que de estos nódulos, las hembras liberan grandes cantidades de larvas, llamadas microfiliarias, las cuales, en cambio, son migratorias y capaces de inducir una intensa respuesta inflamatoria, en particular cuando mueren. Se ha descubierto que, al morir, las microfiliarias liberan antígenos derivados de la bacteria *Wolbachia*, y que disparan la respuesta inmunitaria del organismo hospedador y producen inflamación asociada a una significativa morbilidad. Hoerauf A, et al,¹⁴ han encontrado que las especies de *Wolbachia* se relacionan con el gusano en una endosimbiosis, tanto el *O. volvulus* adulto como las microfiliarias, además se piensa que son el fundamento de la morbilidad del parásito. La severidad de la enfermedad es directamente proporcional al número de microfiliarias y a la fuerza de la respuesta inflamatoria resultante.

La oncocercosis puede ser dividida en las siguientes fases o tipos:

- . Erisipela de la costa
- . Mal Morando
- . Sowda

El compromiso en la piel consiste, clásicamente, en un intenso prurito edema y pápulas. Según el grado de severidad dermatológica, se emplea la siguiente categoría evaluativa:

1. Dermatitis papular: pápulas pruríticas dispersas.
2. Dermatitis papular crónica: las pápulas son más notables, por lo que produce hiperpigmentación.
3. Dermatitis liquenificada: pápulas hiperpigmentadas con placas, edema, picazón, linfadenopatía e infecciones bacterianas secundarias.
4. Atrofia de piel: pérdida de elasticidad, llamada en algunos medios piel de lagarto.
5. Despigmentación: piel de leopardo, síntoma que produce usualmente en la parte inferior y anterior de la pierna.

El compromiso ocular le da a la enfermedad el nombre común de ceguera de los ríos. La superficie de la córnea es otra área a donde migran las microfilarias y es un área de respuesta inmunitaria. En las zonas de mayor daño puede producirse una queratitis punteada, que se aclara al mejorar la enfermedad. Si la infección evoluciona hacia la cronicidad, puede aparecer una queratitis esclerosante, que opaca el área afectada. Con el tiempo la opacidad corneal genera una ceguera permanente.^{13, 14}

Existen criterios específicos para sospechar que en una comunidad hay oncocercosis. Cuando existe esta sospecha, se realiza un procedimiento llamado Evaluación Epidemiológica Rápida (EER) que consiste en practicar biopsias (pequeños cortes de

piel) a un grupo de personas (muestra) de la comunidad. Se toman dos biopsias que pueden ser de la cadera y/o de la espalda (escápula) y se observan al microscopio para detectar los gusanos (microfilarias). Si ninguna de las personas examinadas tiene el gusano esa comunidad se clasifica como negativa y, si se identifican en las biopsias, la comunidad se clasifica, según la cantidad de personas que resulten positivas, como: hipoendémica, mesoendémica o hiperendémica.

Desde 1987 según Rodríguez-Pérez MA, et al,¹⁵ se utiliza el Mestizan® (ivermectina) que mata los gusanos pequeños (microfilarias), y disminuye su número en la piel por un lapso de seis meses; pero no mata los gusanos adultos que se encuentran protegidos dentro de los nódulos. Por esta razón, el Mestizan® se debe suministrar dos veces por año (cada seis meses), por 12 a 15 años, tiempo en el cual se estima que habrán muerto, por muerte natural, todos los gusanos adultos que están dentro de los nódulos.

El objetivo de los autores ha sido describir un caso infrecuente de una mujer con oncocercosis de localización mandibular

CASO CLÍNICO

Paciente africana, femenina, negra de 72 años de edad, que acude a consulta por presentar aumento de volumen de la mandíbula derecha de varios meses de evolución, con dolor espontáneo de poca intensidad, con fases de exacerbación durante la masticación o la palpación profunda.

Examen físico

Se palpaba una tumoración de más menos seis centímetros de diámetro, a nivel del ángulo y rama horizontal del maxilar inferior, superficie lisa, bordes irregulares, consistencia dura, fija a planos profundos, ligeramente dolorosa, y sin alteración de la piel a ese nivel.

Estudios analíticos: hemoglobina 12,8 g/L, de hematocrito de 0,36 vol %, eritrosedimentación de 45 mm/h, leucocitos en $8,4 \times 10^9/l$ (polimorfonucleares: 0,60 %, linfocitos:0,28 %, eosinófilos:0,31 %, monocitos:0,01 %), proteínas totales: 73,6 g/l, albúmina: 443,6 g/l, globulinas: 30 g/l, glicemia: 3,3 mmol/l, creatinina: 71 mmol/l, tiempo de protombina 1,21.

Citología por aspiración con aguja fina (CAAF): se observa microfilarias.

DISCUSIÓN

La oncocercosis es endémica en 37 países, de los cuales 30 están en África, seis en América latina y uno en Asia. Se estima que de los 37 millones de personas en el mundo que están infectadas, cerca de 99 % de los casos se encuentran en África.¹

En Guinea Ecuatorial, país de procedencia de la enferma, no se reporta con frecuencia, sin embargo se presenta, aproximadamente a los 15° de latitud norte desde Malí, Níger y Chad hasta Sudán. A partir de los 19° 15' de latitud norte, la enfermedad se extiende hacia el sur por Etiopía, Gambia, Guinea-Bassau, Guinea, Sierra Leona, Liberia, Costa de Marfil, Alto Volta, Ghana, Togo, Benin, Nigeria, Camerún, Congo, República Centroafricana, Zaire, Ruanda, Burundi y Uganda. También se encuentra en Malawi, Tanzania y Kenia.¹

Aunque el origen de la enfermedad en América no es claro, se sugiere que llegó con los trabajadores africanos traídos a las fincas cafetaleras de Guatemala; posteriormente, en México se descubrieron los primeros casos de la enfermedad en el foco Soconusco, la mayoría de ellos presentes en jornaleros del café provenientes de Guatemala.¹⁶⁻¹⁹

Aunque el *Simulium* es el género más importante de las moscas negras, por ser vector de *Onchocerca volvulus*,¹⁸ en el caso que presenta el autor;

como ocurre en la mayoría de los países de África, el complejo de especies de *S. damnosum sensu lato* (s. l.), que incluye 60 citoformas; fue el vector responsable de la enfermedad y causa del 95 % de los casos; mientras que el grupo *S. neavei* s. l. y *S. arbirgulatum* s. l. presenta una distribución más limitada en estos países.

La enfermedad por filarias se caracteriza por inflamación crónica, debido a la respuesta inmune del hospedero contra antígenos del parásito.²³ Dentro de las principales manifestaciones de la enfermedad se encuentran las lesiones de la piel, que pueden ser leves o muy graves; formación de nódulos y alteraciones oculares que pueden llegar a ceguera, sin embargo es esta enferma predominaron los nódulos intraóseos y la manifestaciones dermatológicas (figuras 1 y 2).^{12, 13}

Como en el caso descrito por el autor, la lesión crónica de la piel se asocia a alguna de las siguientes características: arrugamiento exagerado de la piel, atrofia de la epidermis, piel en extremo delgada, colgante y brillante, despigmentación (o piel de leopardo) o liquenificación.²⁰ Para Bratig NW, et al,²¹ en algunos casos se produce una inflamación de la piel con prurito muy intenso conocida como *sowda* negro en árabe, debido a la fuerte respuesta inmune de anticuerpos del tipo IgG (figuras 3 y 4).

Taylor HR, et al,²² señala que para diagnosticar oncocercosis se pueden realizar biopsias de piel; actualmente se utilizan pruebas moleculares e inmunológicas, aunque solo son indicadoras de exposición al parásito y no métodos para el diagnóstico de la enfermedad.

El método de diagnóstico positivo estandarizado para la oncocercosis es la biopsia de piel, según Taylor HR, et al,²² como ocurrió en este caso; además se utiliza como parte de los estudios de evaluación del programa de administración de ivermectina en la mayoría de los países. Las biopsias se obtienen con un esclerocorneótomo estéril.

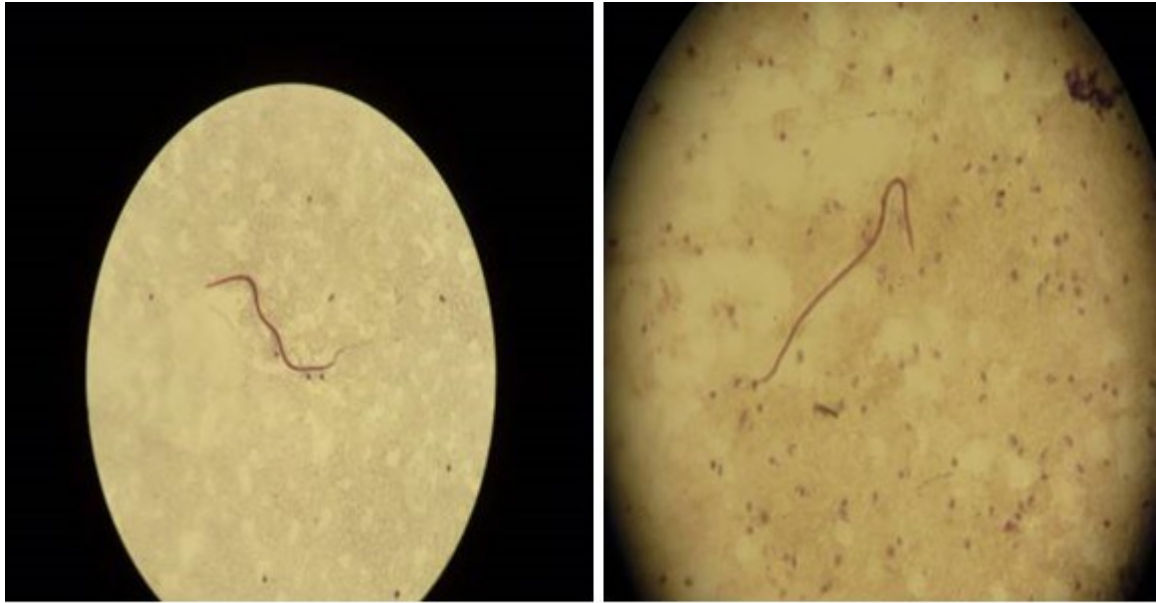


Figura 1 y 2. Presencia de filarias en la superficie de la piel



Figuras 3 y 4. Tumoración en la región parotídea por nódulo mandibular y destrucción de la rama ascendente del maxilar inferior.

Una vez obtenida la biopsia, se pesa y se incuba con 0,1 mL de solución salina, suplementada con 1 000 U. I. de penicilina sódica cristalina/mL, 1 000 microgramos de sulfato de estreptomina/mL y 160 microgramos de sulfato de gentamicina/mL, todo lo cual se efectúa durante toda la noche para permitir que emerjan las microfiliarias.

Según Bradley JE y Unnasch T,²³ las técnicas de biología molecular para el diagnóstico de la enfermedad se utilizan ampliamente hoy en día para definir el estado de infección de un individuo o de una comunidad. El uso de sondas de ADN ha permitido detectar *O. volvulus* en conjuntos de simúlidos o en biopsias de piel.

La prueba basada en la reacción en cadena de la polimerasa (PCR), a partir del ADN genómico del parásito, constituye una herramienta valiosa en el diagnóstico de la oncocercosis para detectar el parásito en los simúlidos y para diferenciar especies de filarias y sus variantes patogénicas. Para Ayong LS, et al,²⁴ los ensayos serológicos más específicos y sensibles para la detección de anticuerpos específicos del parásito son: el ensayo inmunoabsorbente ligado a enzima (ELISA) y el radioinmunoensayo (RIA).

Las pruebas inmunológicas ofrecen buena sensibilidad y especificidad, de acuerdo a los criterios de Weil GJ, et al,²⁵ y su ventaja es que solo se requiere una muestra de sangre o suero, con lo cual este procedimiento, resulta menos invasivo y aceptado por los residentes de las comunidades endémicas.

CONCLUSIONES

El parásito se transmitió en esta enferma como ocurre en todos los casos por la picadura de una mosca del género *Simulium*, que al que al succionar la sangre de la enferma depositó sus larvas desencadenando la enfermedad.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Peña Flores G, Richards F, Domínguez A. Interruption of transmission of *Onchocerca volvulus* in the Oaxaca focus. *Am J Trop Med Hyg.* 2010;83(1):21-27.
2. Basañez MG, Pion SD, Churcher TS, Breitling LP, Little MP, Boussinesq M. River blindness: A success story under threat? *PLoS Med.* 2006;3:1454-1460.
3. Makenga Bof JC, Maketa V, Bakajika DK, Ntumba F, Mpunga D, Murdoch ME, et al. Onchocerciasis control in the Democratic Republic of Congo (DRC): challenges in a post-war environment. *Trop Med Int Health.* 2015 Jan;20(1):48-62.
4. Martín-Tellaeche A, Ramírez-Hernández JI, Santos-Preciado J, Méndez-Galván J. Onchocerciasis: changes in transmission in Mexico. *Ann Trop Med Parasitol.* 1998;92:117-119.
5. Rodríguez-Pérez MA, Lilley BG, Domínguez-Vázquez A, Segura-Arenas R, Lizarazo-Ortega C, Mendoza-Herrera A, et al. Polymerase chain reaction monitoring of transmission of *Onchocerca volvulus* in two endemic states in Mexico. *Am J Trop Med Hyg.* 2004;70:38-45.
6. Vachon M. Onchocerciasis in Chiapas, México. *Geogr Rev.* 1993;83:141-149.
7. Vázquez-Castellanos JL. Cafeticultura e historia social de la oncocercosis en el Soconusco, estado de Chiapas, México. *Salud Pública Mex.* 1991;33:124-135.
8. Service MW. Blackflies (*simuliidae*) in Medical Entomology. Chapman and Hall. 1996;83-88.
9. Pearlman E, Lass J. Keratitis due to onchocerciasis. *Ophthalmol Clin North Am.* 1994;7:641-648.

10. Bogitsh JB, Cheng C. Human Parasitology. 2 ed. Oxford: Acedemic Press; 1998.
11. Chester PC, Wayne E. Parasitología Clínica. 2ª ed. México: Editorial Interamericana; 1998.
12. Koneman EW, Allen SD, Janda WM, PC Scheckenberger, Winn WC. Diagnóstico Microbiológico. Reimp de la Quinta Edición. México: Editorial Médica Panamericana; 2001.
13. Magdi MA. Inmunologic Aspects of the pathogenesis of Human Onchocerciasis [tesis]. Stockholm: Stockholm University; 2006.
14. Hoerauf A, Büttner DW, Adjei O, Pearlman E. Endosymbiotic *Wolbachia* bacteria in the worms are targets for a new therapeutic approach. BMJ. 2003;326:207-210.
15. Rodríguez-Pérez MA, Lugo-Rodríguez L, Lizarazo-Ortega C, Unnasch TR. Entomological and serological assesment of *Onchocerca volvulus* transmission in the northern Chiapas focus (Mexico). Acta Entomologica Serbica. 2006;Sup:51-59.
16. Martin-Tellaache A, Ramírez-Hernandez JI, SantoS-Preciado J, Méndez-Galván J. Onchocerciasis: changes in transmission in Mexico. Ann Trop Med Parasitol. 1998;92:117-119.
17. Rodríguez-Pérez MA, Lilley BG, Domínguez-Vázquez A, Segura-Arenas R, Lizarazo-Ortega C, Mendoza-Herrera A, et al. Polymerase chain reaction monitoring of transmission of *Onchocerca volvulus* in two endemic states in Mexico. Am J Trop Med Hyg. 2004;70:38-45.
18. Vachon M. Onchocerciasis in Chiapas, México. Geogr Rev. 1993;83:141-149.
19. Vázquez-Castellanos JL. Cafeticultura e historia social de la oncocercosis en el Soconusco, estado de Chiapas, México. Salud Pública Mex. 1991;33:124-135.
20. Kipp W, Bamhuhiiga J. Onchodermal skin disease in a hyperendemic onchocerciasis focus in western Uganda. Am J Trop Med Hyg. 2002;67:475-479.
21. Bratig NW, Krawitz I, Abakar H, Ertlman RD, Kruppa TK, Massaougbodji A. Strong immunoglobulin G isotype antibody response in sowda type onchocerciasis. J Infect Dis. 1994;170:995-1061.
22. Taylor HR, Muñoz BE, Keyvan BM. Reliability of Detection of microfilariae in skin snips in the diagnosis of onchocerciasis. Ann J Trop Med Hyg. 1989;41:467-471.
23. Bradley JE, Unnasch T. Molecular approaches to the diagnosis of onchocerciasis. Adv Parasitol. 1996;37:57-106.
24. Ayong LS, Tume CB, Wembe FE, Simo G, Asonganyi T, Lando G, et al. Development and evaluation o fan antigen detection dipstick assay for the diagnosis of human onchocerciasis. Trop Med Int Health. 2005;10:228-233.
25. Weil GJ, Steel C, Liffist F, Li BW, Mearns G, Lobos E, et al. A rapid format antibody card test for diagnosis of onchocerciasis. J Infect Dis. 2000;182:1-4.

Recibido: 2 de junio de 2015

Aprobado: 8 de agosto de 2015

Dr. C. Jorge Santana Álvarez. Doctor en Ciencias. Especialista II Grado en Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello. Profesor Titular. Investigador Titular. Universidad de Ciencias Médicas de Camagüey Carlos J. Finlay. Camagüey, Cuba. jorsan@finlay.cmw.sld.cu